FACULTE DE MEDECINE PARIS - LARIBOISIERE SAINT LOUIS

PARIS VII

Année 1970

1971

N° 32

T H E S E

pour le

D O C T O R A T en M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

Michelle LE GAC

Née le 26 Août 1941 à Rennes

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le 1971

" LICHEN SCLERO-ATROPHIQUE ET KRAUROSIS VULVAIRES CHEZ LA FEMME ADULTE"

Président :Monsieur le Professeur DUPERRAT.

FACULTE DE MEDECINE PARIS - LARIBOISIERE SAINT LOUIS

PARIS VII
Année I970 N°

T H E S E

pour le

D O C T O R A T en M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

Michelle LE GAC
Née le 26 Août I94I à Rennes
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le I9

"LICHEN SCLERO-ATROPHIQUE ET KRAUROSIS VULVAIRES CHEZ LA FEMME ADULTE"

Président : Monsieur le Professeur DUPERRAT.

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A la mémoire de mes parents, si tragiquement disparus
A ma soeur
A tous les miens

Pour tous leurs sacrifices
En témoignage de mon affection

A mon maître et président de thèse le professeur Bernard DUPERRAT

Professeur de clinique dermatologique de la
Faculté de Médecine de PARIS.
Médecin de l'hopital Saint Louis.
Chevalier de la légion d'honneur.

Qui nous fait le grand honneur d'ac
cepter la présidence de cette thèse.
En témoignage de notre gratitude
pour son précieux enseignement.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN HEWITT

Médecin de l'hopital Broca

Qui a bien voulu compléter ma formation dermatologique ;
A qui je dois l'idée de ce travail et qui m'a guidé dans sa réalisation.
Je lui suis reconnaissante de m'avoir accordé la richesse de son enseignement clinique et histologique, et la bienveillance sans limite de son accueil.
Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de mon respectueux attachement..

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550026_0049

A Monsieur le Professeur Félix Pierre MERKLEN

Professeur de clinique de Pathologie
expérimentale et d'immunologie de la
Faculté de Médecine de Paris.
Médecin de l'hopital Saint Louis.

Qui a bien voulu nous témoigner sa
confiance en nous chargeant d'ensei-
gnement de Travaux Pratiques d'immu-
nologie et de pathologie expérimentale.

A mes Maîtres d'Externat :

Monsieur le Professeur Jean LOYGUE

Monsieur le Docteur Jean MOUSSOIR

Monsieur le Docteur Pierre CANLORBE

Monsieur le Professeur Paul MILLIEZ

Monsieur le Professeur André BUGE

A Monsieur le Professeur agrégé Antoine PUISSANT
En remerciement pour son enseignement.

A Monsieur le Docteur Maurice de SABLET
En remerciement pour son esprit de concision.

A Monsieur le Docteur Robert PRINGUET
Avec ma fidèle affection.

A Monsieur le Professeur François COTTENOT
En remerciement pour son enseignement.

Aux Docteurs DESVIGNES, KAUFMANN
Avec toute ma gratitude.

A tous mes Maîtres de la Faculté
de Médecine et de Pharmacie de RENNES

En remerciement pour l'enseignement qu'ils m'ont prodigué et l'aide qu'ils m'ont apportée lors de mes premiers pas en médecine.

P L A N

Nous étudierons donc

I) HISTORIQUE
II) ETUDE DES 74 CAS
    I) L.S.A.V. 59 cas
    2) Kraurosis vulvaepur I5 cas
III) DISCUSSION DES RAPPORTS ENTRE LES DEUX : L.S.A. et kraurosis vulvae
    I) L.S.A.V.
        a) Etiologie
        b) Histologie
        c) Formes cliniques du L.S.A.V.
        d) Terrain, âge
        e) Pathogénie du L.S.A.V.
    2) Kraurosis vulvae
        a) Terrain
        b) Clinique
        c) Histologie
IV) CANCER DE LA VULVE ET ETATS SCLERO ATROPHIQUES
    I) Cancer et L.S.A.
    2) Cancer et kraurosis vulvae pur
V) RAPPORTS ENTRE L.S.A.V. ET KRAUROSIS VULVAE
    I) Arguments dualistes
    2) Arguments unicistes
    3) Conclusion
VI) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL
    I) La leucoplasie, qui est aussi un diagnostic d'association, pas rare, elle peut dégénérer.
    2) Autres états scléro atrophiques
        a) Radiothérapie
        b) Sclérodermie

c) Lichen plan, bien peu scléro atrophique et si il l'est ce ne serait pas une forme étiologique du L.S.A.
d) Lichénification banale
3) Autres états atrophiques non scléreux
a) Atrophie sénile de la vulve
b) Atrophie endocrinienne
c) Atrophies congénitales
VII) PRONOSTIC
I) Maladie non traitée
2) Maladie traitée
VIII) TRAITEMENT
IX) CONCLUSION

= =-=-=-=-=

L. S. A. ET KRAUROSIS VULVAIRES DE LA FEMME ADULTE.

= = = = = =

Un certain désaccord plane encore sur le nosologie des lésions scléro-atrophiques vulvaires.

Nous allons exposer successivement les caractères de ces 2 grands états et verrons ce qu'il faut en penser.

Autrefois on parlait de leucoplasie pour désigner en fait divers états. Puis il y eu les études et travaux de Breisky, puis ceux d'Hallopeau.

Cependant le L.S.A. fut méconnu jusqu'aux travaux de Montgoméry. Ensuite, ce fut le démembrement du Kraurosis vulvae.

Il existe une maladie vulvaire mais aussi anale et cutanée: le lichen scléro atrophique (L.S.A.) qui ne peut pas être sténosante, pouvant aboutir à un kraurosis vulvae.

A côté de ce kraurosis vulvae, stade évolutif du L.S.A. Montgoméry, reconnait un kraurosis vulvae pur, différent du L.S.A. bien qu'ayant en commun les mêmes images histologiques à quelques nuances près.

Depuis les travaux de Montgoméry, de nombreux travaux dans tous les pays adoptent cette conception à quelques nuances près.

En Angleterre repris Wallace et Whimster en évitant le nom de kraurosis vulvae et en le remplaçant par atrophie primitive de la vulve.

Ils ont discerné des différences histologiques entre les catégories des lésions.

En France la conception uniciste du kraurosis vulvae est généralement acceptée (Degos, Lortat Jacob) et le L.S.A. vulvaire était plutôt considéré comme une variante du kraurosis vulvae.

Nous avons eu l'occasion de suivre les 74 cas du service HEWITT à BROCA.

Le travail cherche à dégager de cette première grande série française les notions générales sur les rapports entre le L.S.A. et le kraurosis vulvae ; disons d'emblée que cette étude confirme entièrement les travaux de Montgoméry, elle ajoute un élément nouveau qui n'existait pas dans la littérature ; les tranches d'âge d'apparition des malades atteintes de L.S.A. sont différentes de celles atteintes de kraurosis vulvae pur.

Cependant il existe encore des points communs entre ces deux manifestations, ce qui indique certainement qu'un segment de la voie pathogénique est partagé en commun par ces deux manifestations.

= =-= -=-=-=-=

H I S T O R I Q U E

La première étape de cet état leucoplasique vulvaire appartient plutôt à la préhistoire des états scléro-atrophiques : les lésions blanches de la vulve étaient alors rattachées à l'épaississement de la couche cornée superficielle. On savait cependant que l'état leucoplasique pouvait aboutir à la sténose orificielle, mais la notion de sclérose était méconue.

La seconde étape inaugurée par BREISKY (I885) est celle du kraurosis vulvae.

Ce terme qui signifie sécheresse et fragilité a été crée par BREISKY pour désigner une sclérose rétractile orificielle de teinte blanche - F. JAYLE dans une étude critique qui fera date, limite le sens du mot kraurosis à ; la sténose rétractile orificielle et admet que le syndrome kraurosis peut être de couleur et d'origine diverses

Kraurosis rouge avec dilations vasculaires décrit avant la lettre par LAWSON TAIT dès I887.

Kraurosis blanc de BREISKY dû à la leucoplasie surajoutée et que JAYLE intitule " kraurosis leucoplasique". Bien qu'il ait noté à la suite de A. MARTIN la possibilité de sclérose histologique du chorion superficiel : JAYLE n'invoque pas celle-ci à l'origine de cette couleur blanche.

La troisième étape est marquée par le L.S.A.

HALLOPEAU, puis DARIER avaient isolé sous ce nom des lésions cutanées blanches en micropapules ou en plaques, apparaissant électivement chez la femme après la cinquantaine, souvent dissé minées sur : le décolleté
les aisselles
la région scapulaire
et caractérisées histologiquement par une atrophie épidermique reposant qur une bande de sclérose hyaline du derme superficiel.

Sans entrer ici dans les longues discussions historiques sur les ressemblances de cette affection avec le lichen plan et avec la sclérodermie en gouttes (HALLOPEAU l'avait appelé lichen plan scléro atrophique) il suffit ici d'indiquer que pour la majorité des auteurs le lichen scléro-atrophique d'HALLOPEAU possède une individualité clinique et histologique, mais que son étiologie reste mystérieuse.

C'est à HAMILTON MONTGOMERY et HILL que l'on doit d'avoir rattaché certaines lésions vulvaires scléreuses d'HALLOPEAU au L.S.A., et d'avoir décrit des caractères particuliers au L.S.A. vulvaire qui pour ces auteurs permettent de le differencier du kraurosis vulvae .

La lésion élementaire, papule blanche plane et kératosique.

La localisation prédominant à la partie externe de la vulve et débordant sur le périnée, la région peri-anale et éventuellement les sillons génito-cruraux.

L'association à des lésions de L.S.A. cutané d'HALLOPEAU souvent très éloignées de la région vulvaire.

L'aspect histologique très particulier de clous kératosiques qui s'enfoncent dans les ostiums pilaires et sudoraux.

Ce schéma historique simple permet de saisir l'évolution d'ensemble des idées, mais la conception des états scléro-atrophiques n'en est pas clarifiée pour autant, car la notion de L.S.A. (ème étape) n'a pas éliminé celle de leucoplasie, ni même celle de kraurosis.

La notion de leucoplasie surajoutée étant admise par tous, c'est le problème des rapports entre le kraurosis et le L.S.A. qui a soulevé et soulève encore le plus de discussions et oppose dualistes et unicistes.

Les dualistes à la suite de MONTGOMERY et HILL distinguent le L.S.A.V. (décrit histologiquement) du kraurosis vulvae où l'on ne trouve pas de papules blanches, où la région atteinte est centro-vulvaire, rapidement atrophiante et sténosante.

Le kraurosis vulvae se reconnaitrait même à quelques particularités histologiques :-artériosclérose des vaisseaux dermiques profonds - destruction du tissu élastique (WALLACE et WHIMSTER, BAZEX et DUPRE).

Pour mieux distinguer cette lésion du L.S.A. WALLACE et WHIMSTER proposent de lui donner le nom d' "atrophie primitive de la vulve". Ils lui reconnaissent une origine hormonale dans la majorité des cas.

Les unicistes, frappés au contraire par les ressemblances entre le kraurosis vulvae et le L.S.A. réunissent tous les cas de scléro-atrophie sous l'une de ces deux bannières.

Les uns (DEGOS, LORTAT JACOB) voient dans le kraurosis vulvae un syndrôme à évolution constante, dont le L.S.A. et kraurosis vulvae en tous points cliniques et histologiques.

Certains (CRIMER, LEVER, PINKUS, SUURMOND) seraient d'avis d'écarter définitivement le terme de kraurosis vulvae.

De nombreux auteurs plus nuancés pensent que l'ancien kraurosis vulvae est un syndrôme dont la majorité relève du L.S.A. (NICOLAU et BALUS, JANOVSKY et AMES, OBERFIELD)

Du fait de ces dissensions, il nous était permis d'aborder le problème avec une grande liberté.

Dans un premier temps nous avons observé que des scléro atrophies vulvaires peuvent se résumer en deux types de lésions, qui peuvent s'associer fréquemment :

-le L.S.A. pur, sans sténose orificielle

la sclérose orificielle sténosante pure, que nous appellerons kraurosis vulvae pur, utilisant le terme de kraurosis vulvae comme COLLINS et OSMENT, dans une acceptation purement descriptive et topographique orificielle, dans l'esprit de la définition de JAYLE.

Ces deux lésions peuvent s'associer.

Nous les réunirons provisoirement sous le nom de L.S.A. mixte.

La question qui se pose devant ces états est la suivante : le L.S.A.V. englobe-t-il tous les cas de kraurosis vulvae de BREISKY et de JAYLE ?
L.S.A.V. et kraurosis vulvae seraient alors synonymes ou bien au contraire les termes de L.S.A.V. et kraurosis vulvae s'appliquent ils à des cas différents ?

Dans ce cas une dernière question L.S.A.V. et kraurosis vulvae sont ils des entités différentes ou des manifestations different de processus pathologiques voisins ?

Pour essayer de répondre à ces questions nous avons dans notre étude , séparé à priori deux groupes de malades non pas comme deux entités définies (nous n'avions pas d'idées préconçues) mais comme une hypothèse dualiste à affirmer ou à infirmer :

Le premier groupe : celui du L.S.A.V. comportant les L.S.A. purs et les L.S.A. mixtes (avecsymptômes kraurosis)

Le deuxième groupe que nous appellerons L.S.A. pur, ne comportant que le symptôme kraurosis, sans signe de L.S.A.

=-=-=-=-=-=-

M A T E R I E L D' E T U D E

Nous avons étudié et retenu 74 observations de lésions scléro atrophiques vulvaires parmi 83 cas de lésions vulvaires chroniques.

Nous avons éliminé 2 cas de lichens plans vulvaires

-I grande lichénification isolée

3 dermites vulvo-anales qui simulent un L.S.A. inflammatoire.

-I sclérose vestibulaire antérieure limitée non sténosante, post candidosique.

-I sclérose vulvaire post radiothérapique..

Enfin une maladie de BOWEN qui comportait en un point limite de la coupe histologique un aspect compatible avec le diagnostic de L.S.A.

Selon les critères cliniques sus-exposés ces 74 observations se répartissent en :

59 cas de L.S.A. purs et mixtes

I5 cas de kraurosis vulvae purs (scléro-atrophie centro-vulvaire isolée).

L.S.A. : 59 cas

I ETUDE CLINIQUE

I) Terrain

85 % de nos malades étaient ménopausées et une vraissemblablement en cours de ménopause.

Pour celles dont on connait exactement l'âge de la ménopause naturelle le L.S.A. se situe à un âge moyen de 50 ans, avec comme extrême 39 et 58 ans.

Le délai écoulé entre le début clinique constaté et l'âge de la ménopause montrerait une certaine prédilection du L.S.A. pour la période post-ménopausique.

Deux de nos malades avaient subi une castration chirurgicale respectivement I5 et 25 ans plus tôt.

I5 % des femmes atteintes sont bien règlées.

Chaque fois qu'on a pu le faire préciser le nombre des grossesses est des plus variables selon les malades.

Parmi les antécédents gynécologiques on relève :

- 20 % d'infections vulvo-vaginales
- 5 hystérectomies, dont une pour epithelioma cervical et quatre pour myome utérin
- 2 hystéropexies
- enfin 2 vulvectomies : l'une I3 ans auparavant pour kraurosis vulvae
  l'autre 8 ans plus tôt pour des raisons mal précisées
- enfin 25 % de ces malades présentent un facteur psychique indéniable
  simple nervosité avec anxiété et insomnie,
  dépression,
  voire cancérophobie.

Si ce facteur psychique joue un rôle indéniable sur le déclenchement du L.S.A., en revanche ce dernier le lui rend bien.

2) <u>Symptomatologie fonctionnelle et circonstances de découverte</u> .

Dans la grande majorité des cas c'est le prurit vulvaire qui amène à consulter :

Sans caractère particulier avec parfois recrudescence nocturne

Variable dans sa topographie : diffus ou localisé et dans ce cas plus souvent dans la région péri-clitoridienne

- Variable aussi dans son intensité et donc plus ou moins bien supporté selon les cas les délais séparant son apparition de son premier examen varient de I5 jours à 22, 24 voire 30 ans.

Le prurit peut ne pas être le premier signe ressenti mais apparaître ultérieurement.

Ainsi il finit par exister dans 9I % des cas.

Les douleurs vulvaires telles les dyspareunies, par la suite on trouve des douleurs à la miction sans véritable cystite dans IO % des cas.

Cette apparition retardée des douleurs centro vulvaires, semble particulière au L.S.A. quand il envahit tardivement la zone centro vulvaire.

Les douleurs régionales peuvent aussi accompagner certaines infections vulvo vaginales surajoutées (dans un cas révélatrices du L.S.A.).

Mais il peut n'y avoir aucun signe fonctionnel.

Ainsi deux fois le L.S.A. est découverte d'examen systématique de la vulve, examen motivé par des lésions évocatrices du tronc, trois découverte fortuite d'examen gynécologique.

Les manifestations subjectives sont apparues plus tard en cours d'évolution, dans deux des cas, pour les trois autres il n'y en a jamais eu.

A propos de ces signes fonctionnels il convient de souligner que seul le terme de "signe révélateur" lui convient, car dans la majorité des cas ils amènent à constater des lésions objectives, déjà étendues de L.S.A.

Ce qui rend d'autant plus difficile l'appréciation des lésions véritablement initiales.

Une seule exception nous est fournie par une observation privilégiée qui en l'absence de tout signe subjectif a montré tout d'abord la lésion scléro-atrophique dans le sillon genito-crural, suivie d'une extension lentement progressive vers la région centro-vulvaire.

3) Le L.S.A. vulvo périnéal

Parmi nos 59 observations nous avons distingué :

a) 27 cas de L.S.A. pur localisé aux lèvres mais n'atteignant pas le vestibule ou alors de façon minime et à fortiori n'entrainant pas de rétrecissement orificiel.

Tous nos cas de L.S.A. pur sont caractérisés par une topographie vulvaire périphérique ou plus exactement extra-orificielle, avec une nette prédilection pour :

d'une part et avant tout la face interne des grandes lèvres,

puis à un degré moindre, les petites lèvres et le clitoris,

d'autre part, le périnée ou plus précisément le pont périnéal retro-vestibulaire et la région périnéale,

puis les sillons génito-cruraux.

Les grandes lèvres sont donc atteintes avec prédilection sur leur face interne.

l'atrophie scléreuse étant presque toujours étalée en une bande blanche de teinte plus ou moins homogène. Elle peut être nacrée, moirée, brillante, lisse ou finement fripée.

Parfois il s'y mêle une note érythémateuse ou pigmentaire discrète. La nappe blanche, scléreuse, s'arrête quasi constamment au bord labial libre ; la face externe des grandes lèvres n'est que rarement concernée par le L.S.A. et encore de façon variable :

tantôt rosée ou bigarrée,

tantôt à peine atrophiée.

On n'a jamais observé d'atrophie globale des grandes lèvres.

En dedans la sclérose intéresse souvent le sillon interlabial et s'étend ver la petite lèvre d'un seul tenant.

C'est seulement dans une observation que nous avons trouvé des macules blanches atrophiques, isolées les unes des autres, mais sans aucun cône corné.

L.S.A. vulvaire. Noter le pont périnéal.

L.S.A. vulvaire typique. Noter le caractère hémorragique.

Les petites lèvres ont un aspect moins stéréotypé.
Nous avons constaté deux images différentes :

- tantôt gagnées par la sclérose de la grande lèvre homolatérale, elles sont le siège d'une symphise partielle ou totale avec celle-ci, ce qui s'en suit d'un effacement du repli muqueux. Il ne reste alors qu'une bande scléreuse: plus ou moins nacrée ou parfois curieusement pigmentée.

tantôt, et cet aspect nous semble très particulier au L.S.A., la sclérose n'atrophie pas les petites lèvres mais au contraire les "injecte" ou les momifie.
Elles sont même hypertrophiées, à la fois turgescentes et figées, blanches ou jaunâtres, mobilisables en bloc. Cet aspect particulier a été retrouvé dans I8 % des cas.
Le clitoris moins souvent atteint que les petites lèvres, semble, tantôt échapper, tantôt au contraire participer à l'atropho-sclérose de ces dernières.

Les lésions périnéales retro-vulvaires sont fréquentes dans le L.S.A. :
au minimum, atrophie blanche mate ou nacrée, voire franchement érythémateuse,
mais en règle le L.S.A. décrit une crête périnéale, antéro-postérieure, que nous n'avons trouvé décrite nulle part.
Cette crête forme le plus souvent un cordon induré :
blanc nacré ou jaunâtre ou rosé
très convexe
faisant une saillie de plusieurs mm que souligne très souvent à l'extérieur, de part et d'autre une incisure antéro postérieure, linéaire, souvent érythémateuse ou pigmentée.
La crête peut être étalée en largeur, de I à I,5 cm de large, formant parfois un pont large et plat et pouvant même donner l'impression toute relative d'être déprimée en son centre.
Elle peut se bifurquer en avant, dessinant deux petites cornes.
Elle peut même être entièrement dédoublée une ou plusieurs fois.
En arrière elle se perd insensiblement ou surplombe la marge de l'anus.

Il faut souligner que cette crête périnéale parait souvent constituer le pont central vers lequel converge l'atteinte symétrique du L.S.A. labial, des sillons génito-cruraux et de la région péri-anale.

Cette convergence donne chez certaines malades une disposition des lésions en "fleur de lotus" très particulière au L.S.A.

Les lésions péri-anales sont également fréquentes dans le L.S.A. Mais elles peuvent être discrètes et sont à rechercher systématiquement.

Le plus souvent cependant nous avons trouvé une plaque péri-anale, régulière au bord externe précis, circulaire. Une seule fois la plaque se prolongeait dans le sillon inter-fessier, comme un intertrigo.

Ces lésions péri-anales sont généralement plus caractéristiques du L.S.A. que les lésions vulvaires, par la teinte blanche et brillante, en " carte à jouer" ou plus superficielle "en papier à cigarettes".

C'est dans la région péri-anale que nous avons noté le plus souvent un essaimage en ilots de macules peri-pilaires, mais sans retrouver de cones cornés. Cet aspect pouvant aller de pair avec des remaniements pigmentaires donne souvent un aspect bigarré à la zone peri-anale.

Quand le L.S.A. peri-anal en nappe est réuni au L.S.A. vulvaire par la crête périnéale, se trouve réalisé l'aspect fréquent "en sablier" ou en 8 signalé par d'autres auteurs.

Dans les sillons génito-cruraux le L.S.A. est moins fréquent.

Typique il forme tantôt deux lignes blanches brillantes et symétriques occupant le fond du pli, tantôt deux lignes blanches brillantes et symétriques occupant le fond du pli, tantôt de petites macules atrophiques blanches, en white spot disease, souligné par un fond érythémateux pigmenté.

C'est dans cette localisation génito-crurale que nous avons retrouvé de véritables papules plates et blanches ou une surélévation papuleuse plate de toute la plaque.

Mais le L.S.A. peut y être discret, à peine visible, ou érythémateux, risquant d'être pris pour un intertrigo banal : la biopsie seule nous a permis de le prouver dans plusieurs cas.

b) 32 cas de L.S.A. mixtes (54%) présentaient des lésions orificielles sténosantes, qui méritaient le nom de kraurosis : la scléro-atrophie rétractile du vestibule aboutit à une sclérose orificielle d'importance très variée d'un cas à l'autre.

La muqueuse est atrophique, rigide, blanche ou jaunâtre, sèche, remaniée par des lésions surajoutées.

Les détails anatomiques de la région centro-vulvaire sont effacés par la sclérose : les petites lèvres disparaissent ainsi que le clitoris. L'orifice uréthral apparait dans quelques cas au sommet d'un tubercule scléreux, souligné par un ectropion de la muqueuse.

A côté de ces états kraurosiques typiques associés au L.S.A. Nous avons inclus dans ce groupe des atteintes scléreuses vestibulaires qui nous paraissent très particulières au L.S.A. à évolution orificielle : l'orifice vulvo-vaginal, infiltré de sclérose, souvent de couleur ivoire, reste béant, sans aucune rétraction sténosante.

Ces cas particuliers ne sont peut-être pas de véritables L.S.A. mixtes, mais des L.S.A. avec sclérose orificielle non sténosante.

4) Les lésions surajoutées au L.S.A. vulvo-périneo-anal

Complications.

Les suffusions hémorragiques 27 %

Les stries et les érosions 42 %

ainsi que les leucokératoses surajoutées 3I % sont fréquentes et en relation directe avec l'intensité du prurit et du grattage.

Les suffusions hémorragiques sont plus volontiers centrales, au niveau du vestibule,
sur les lèvres,
la fourchette, elles prennent parfois un aspect pseudo-érythrosique sans en avoir le velouté, se disposent plûtot en bandes.

- Les stries de grattage sont dispersées sans siège particulier, mais les érosions, voire les ulcérations traumatiques , se localisent plus volontiers à la fourchette ou dans la région clitoridienne.

- Les leucokératoses siégeant avec prédilection dans la région de la fourchette et surtout péri-clitoridienne, sont souvent sus-imprimées sur la sclérose du L.S.A. et contribuent à lui donner sa teinte blanche mais avec une tonalité mate, un dépoli, qui permet même lorsqu'elles sont minimes, de les reconnaître cliniquement.

Les leucokératoses peuvent être circonscrites en ilots isolés ou multiples, ou plus rarement en nappes. Nous avons trouvé ces leucokératoses très fréquentes (32%). Paradoxalement nous n'avons pratiquement pas observé de lichénification sur le revêtement cutané.

Lorsque la leucokératose est plus épaisse, moins bleutée, plus blanche ou jaunâtre, craquelée, rugueuse sous le doigt, c'est alors une leucoplasie. Les limites de l'épaississement corné sont souvent nettes. C'est sur ces leucoplasies surajoutées, parfois sur une leucokératose plus discrète, que nous avons vu apparaître les 3 seuls cancers vulvaires apparus sur les 59 L.S.A. 5 %). Tous les trois se présentaient comme des nodules exophitiques très kératosiques, enchassés en profondeur, siègeant sur la grande lèvre : un latero-clitoridien,
l'autre plus postérieur.

Dans 2 des cas il s'agissait de grands L.S.A. mixtes très anciens, longtemps excoriés et couverts de leucokératose ou de leucoplasie.

Le 3 ème était un L.S.A. pur.

L'inflammation du L.S.A. n'est pas rare, liée parfois à une infection génitale concomitante ou complication apparente du grattage. Modérée, elle souligne les contours du L.S.A. d'un halo érythémateux. Intense avec érythème, oedème, ou même suintement, auxquels s'ajoute la macération, elle prend l'aspect trompeur d'un intertrigo qui masque le L.S.A. comme nous l'avons vérifié plusieurs fois , seul alors le traitement de l'inflammation surajoutée permet de révéler le L.S.A. sous-jacent.

Signalons encore une poussée d'aphtose vulvaire chez une malade.

5) Lésions cutanées du L.S.A., extra-périneales.

Les lésions cutanées du L.S.A., extra-périnéales ont été constatées dans 20 cas, mais 3 d'entre elles, non biopsiées, restent discutables.

Les I7 autres cas (29 %) sont caractéristiques du L.S.A. cutané.

Les lésions ont I2 fois une topographie préférentielle sur le tronc et sur le cou, et plus particulièrement :

- dans la région sus claviculaire (3)
  au niveau du creux axillaire (2)
  sur le dos
  sur l'épaule (2)
  sur le brasou sur le sein
- Mais elles siègent aussi à la fesse (I)
  ou sur la face interne de la cuisse (4).

Dans I cas des plaques multiples sur tout le tronc dispersées furent révélatrices d'un grand L.S.A. kraurosique vulvo-anal ancien, faiblement prugineux.

Les lésions cutanées sont très particulières, généralement petites, quelques mm à 3 cm de diamètre ; elles formaient dans le cas "généralisé" ci-dessus, de grandes plaques irrégulières de 5 à I5 cm long. Leur aspect est très particulier : ce sont des plaques d'atrophо-sclérose cutanée, blanc-nacré bien limité, mais contrairement à la sclérodermie non entourées d'un halo érythémateux. La sclérose est très superficielle " carte à jouer", mais fripée, souvent hyperkératosique. Mais nous n'avons jamais observé le classique comédon corné. Dans le cas de L.S.A. en plaques multiples, certaines plaques du dos étaient recouvertes de bulles à plafond hyperkératosique verruqueux. Sur la face interne des cuisses nous avons observé dans I cas une série de 4 plaques linéaires, arrondies, chacune en regard d'une ampoule variqueuse de la saphène interne, et entourée d'un halo congestif. Ces 4 plaques ont disparues rapidement après stripping de la saphène.

6) Lésions cutanées extra-périnéales d'autre nature, associées au L.S.A. .

Nous avons observé les affections les plus diverses associées au L.S.A. :

I Maladie de RECKLINGHAUSEN,

2 psoriasis anciens du cuir chevelu,

2 cas de névrodermite circonscrite,

l'association à un lichen plan est peut-être plus particulière (3 cas).

Dans un cas il s'agissait d'un lichen hémi corporéal apparu I mois avant la découverte du L.S.A.. Mais nous n'avons jamais vu de lichen plan vulvaire associé au L.S.A.

Nous n'avons pas observé non plus d'association d'une sclérо-dermie cutanée.

7) L.S.A. et troubles de la pigmentation : Vitiligo et L.S.A. vitiligoïde .

Des zones de dépigmentation cutanée entourées d'hyperpigmentation sont fréquentes dans le L.S.A. (27 cas, soit 45 %) répondent à ce que BORDA a appelé L.S.A. vitiligoïde. Il nous semble que ces troubles répondent à deux ordres de faits un peu différents :

Le L.S.A. vitiligoïde : tantôt l'aspect n'est pas véritablement celui du vitiligo, mais les aires atrophiques du L.S.A. blanches, sont entourées d'un halo hyperpigmenté. La limite un peu floue entre les deux zones n'a pas la précision de celle du vitiligo.

Cet aspect est plus particulièrement net lorsque le L.S.A. blanc de la face interne des grandes lèvres fait contraste avec une hyperpigmentation intense du bord libre des grandes lèvres. Un autre aspect plus spécial au L.S.A. vitiligoïde de la marge anale ou des sillons génito-cruraux, est constitué d'un semis de taches blanche de L.S.A. péri-pilaire, au sein d'une plage brune. L'ensemble a un aspect ocellé très caractéristique.

Nous avons observé I8 cas de L.S.A. vitiligoïde (8fois vulvaires, I3 fois cutané péri-vulvaire).

Malgré son aspect particulier différent du vitiligo vrai, il faut cependant signaler que dans 3 cas le L.S.A. vitiligoïde s'accompagnait d'un authentique vitiligo sur le reste du corps.

Association L.S.A.-vitiligo.

Dans cette association fréquente II cas, soit I9 %, il s'agit d'un vitiligo vrai, avec son dessin capricieux entre les plaques décolorées et l'hyperpigmentation qui les entoure. Il s'agit dans la plupart des cas d'un vitiligo cutané (II cas, soit I9 %) évident, multimaculaire, profus (2 fois) ou limité à une région quelconque du corps.

Dans 5 cas (8%) la topographie vulvo-périnéale l'intrique étroitement au L.S.A.. Il peut y avoir coïncidence entre les plaques souples de vitiligo et les plaques rigides de L.S.A., mais sans superposition exacte.

Il nous semble que dans ces cas on ne puisse parler de L.S.A. vitiligoide mais seulement de L.S.A. associé au vitiligo (L.S.A. - vitiligo).

J.M. BORDA l'a particulièrement étudié et en fait le rapport dans les archives argentines dermatologiques (4/IX/I959)

Il insiste sur le fait que la peau saine voisine est parfois violacée.

Le L.S.A. au toucher donnant soit une sensation lisse, soit une sensation rugueuse.

Au pli à noter une induration avec diminution d'épaisseur. Il appelle le L.S.A. en nappes : pityriasis lichenoïde chronique atrophiant. Il faut remarquer qu'il est possible que beaucoup d'observations de prurigo leucodermique soient en réalité des L.S.A. génitaux.

II ETUDE HISTOLOGIQUE DU L.S.A. VULVAIRE.

Nous avons réuni les coupes de 47 malades, chez lesquelles nous avons fait 73 biopsies portant sur la muqueuse (2I), la peau périnéale (38), grandes lèvres, pont périnéal, sillons génito-cruraux, région périnéale, à cheval sur le zone cutanéo-muqueuse (4) ou sur la peau à distance (I0) cou, cuisse (2), épaule (2), creux axillaire, omoplate, jambe.

Les fragments fixés au boin alcoolique (parfois au formol) sont colorés par l'hemalin-éosine ou l'hématéine-phloxine-safran, le trichrome de MASSON, la résorcine-fuchsine de WEIGERT, le P.A.S. avec ou sans digestion amylasique, le bleu alcian, le bleu de toluidine, et l'argentation de MASSON.

L'image histologique est pratiquement la même dans les lésions vulvaires périnéo-anales et cutanées à distance.

Elle associe dans la grande majorité des cas, une bande fibro-oedémateuse sous épithéliale reposant elle-même sur une bande horizontale d'infiltrat inflammatoire, à un épithélium aplati et hyperkératosique à base rectiligne.

Les lésions dermiques nous semblent primordiales, les lésions épidermiques secondaires.

I) Dans le derme on trouve deux éléments principaux dont les rapports sont variables : un remaniement du tissu collagène et un infiltrat cellulaire.

a) Lésions "présumées jeunes"

Sur 23 coupes de malades ayant des signes fonctionnels depuis moins d'un an, l'infiltrat lympho-histiocytaire est souvent proche de la basale épidermique.

Ce contact est rarement direct, une mince bande de collagène papillaire remanié l'en sépare déjà.

D'autres fois l'infiltrat est repoussé d'emblée vers le chorion par une plage chromophobe, pâle, délavée. Au sein de ce remaniement les fibres paraissent tantôt dissociées, d'aspect vaguement "fibrinoide", tantôt effacées au profit d'une homogéinisation. Souvent un halo plus dense du collagène persiste sous la basale et autour des vaisseaux cutanés (7 cas). Dans ces cas les fibres élastiques persistent mais souvent désorganisées fragmentées, ou plus souvent amincies et allongées, étirées de la surface à la profondeur, à peu près parallèles entre elles.

b) Le remaniement du collagène dessine souvent une ban de large plus ou moins continue, plus ou moins épaisse.

Latéralement la bande de collagène remanié peut être limitée par l'infiltrat qui remonte vers la basale épidermique. Ainsi peut se trouver dessinée une sorte de "papule histologique" que souligne parfois une petite crête épithéliale qui se porte à la rencontre de l'infiltrat de part et d'autre de cette "papule" qui nous parait très évocatrice du diagnostic.

Ce remaniement du collagène peut être qualifié 4I fois "d'oedémateux" tant les fibres sont chromophobes et d' d'aspect délavé. Mais il s'y ajoute souvent un aspect homogène différent d'un simple oedème. Cet aspect "gélatineux" atteint son maximum en surface, en particulier dans 6 des 8 cas où s'ébauchait un décollement bulleux sous épidermique. Vers la profondeur l'oedème fait place à une sclérose dense, homogène, d'aspect parfois hyalin.

c) L'infiltrat cellulaire souligne la bande claire de collagène remanié superficiel, dessinant tantôt une bande dense et continue, tantôt inégale à renforcements péri vasculaires. Sa limite progonde est plus incertaine que sa limite superficielle.

L'infiltrat est essentiellement lympho-histiocytaire, pouvant contenir en outre quelques plasmocytes, éosinophiles et fibrinoblastes. Les polynucléaires ne s'y voient que sous les ulcérations superficielles. Les mastocytes ont paru nettement augmenté dans 6 cas, non seulement dans l'infiltrat et autour des vaisseaux mais aussi dans la sclérose oedémateuse.

d) Le réseau élastique est constamment remanié. Dans I8 cas il a totalement disparu au niveau du derme papillaire et du chorion superficiel dans une zone qui correspond selon les cas à la sclérose oedémateuse seule, ou à l'ensemble, l'infiltrat compris.

Dans 7 autres cas cependant comme on l'a vu plus haut, les fibres élastiques persistent, étirées et amincies, dans les lésions "récentes".

2) Les lésions épithéliales nous ont paru être plutôt la conséquence des altérations dermiques sous-jacentes. La basale est rectiligne ou à peine festonnée. Nous avons trouvé ses cellules le plus souvent normales rarement claires, deshabitées, atteintes de dégénérescence "hydropique". Dans I cas nous avons vu des corps hyalins en plusieurs points de la basale.

L'épithélium sus-jacent, le plus souvent aminci (3I fois) ou épaissie (27 fois). Dans un même prélèvement l'atrophie et l'hyperacanthose sont parfois juxtaposées, avec passage progressif de l'un à l'autre.

Paradoxalement, les annexes épithéliales nous ont paru indemnes. La classique kératose des infundibulums pilaires n'a été observé que dans 9 cas, modeste à une exception près. Elle est inégale et inconstante d'un infundibulum à l'autre. Les pelotons sudoraux eccrines et apocrines sont toujours normaux.

La pigmentation cutanée parait remaniée. La basale est parfois hyperpigmentée.

Les histiocytes mélanophages sont souvent nombreux au contact de la basale ou dans la sclérose ou encore dans l'infiltrat cellulaire.

Enfin dans 4 cas associés à un vitiligo cutané, mais prélevé en plein L.S.A., l'argentation de MASSON montre une dépigmentation totale de la basale.

3) Histologie des complications du L.S.A. : leucoplasie et cancer.

Sur 30 prélèvements muqueux, nous avons dénombré I4 leucoplasies et 3 carcinomes épidermoides (épithelioma spinocellulaire) envahissants.

La leucoplasie sur L.S.A. ne présente pas l'aspect classique, papillomateux. Nous nous sommes contenté pour la reconnaitre d'une forte hyperkératose orthokératosique associée à une hyperacanthose dont la basale non papillomateuse sauf dans 2 cas était peu festonnée envoyant seulement de fins prolongements épidermiques dans la basale scléro-oedémateuse. Nous n'avons jamais observé d'atypies cellulaires. La transition de l'atrophie épithéliale à l'acanthose simple, puis à la leucoplasie décrite plus haut, sans signe histologique de prémalignité, dans nos trois cas de cancérisation.

Ainsi les signes histologiques que nous donnons plus haut justifient le diagnostic de leucoplasie et traduisent malgré leur bénignité apparente, une véritable lésion précancéreuse.

III EVOLUTION

L'évolution spontanée du L.S.A. est difficile à préciser. Certains L.S.A. anciens paraissent s'être stabilisés. Ce sont cependant des L.S.A. anciens, très prugineux, qui aboutissent aux grandes sténoses kraurosiques et aux leucoplasies.

Nous avons suivi 40 malades pendant une période moyenne de I8 mois, avec des extrèmes de 3 mois à 8 ans.

Dans 38 cas le traitement initial consiste en association locale de topiques corticoides à une désinfection (bains de siège au permanganate de potassium K Mn 04, colorants).

Les antihistaminiques per os sont prescrits comme antiprugineux. Dans 4 cas plus rebelles l'acide trichloracétique à 3 % a donné un succès constant. Enfin l'absorption d'oestriol (I3 fois) s'est montrée tantôt très efficace, tantôt dénuée d'action. Dans 3 cas un cancer surajouté révélateur a imposé la vulvectomie élargie d'emblée.

Le plus souvent le traitement médical a entrainé l'atténuation rapide du prurit et des douleurs, en I5 jours à 2 mois, puis leur disparition.

Une reprise des rapports est souvent possible. Localement les érosions se cicatrisent. L'inflammation surajoutée, en disparaissant, fait ressortir paradoxalement le dessin du L.S.A.V. Les leucokératoses mettent plus longtemps, 2 à 4 mois, pour s'effacer. Ainsi il est rare que leur persistance impose le recours à la destruction électro-chirurgicale circonscrite. Le résultat final est en règle une stabilisation des lésions objectives, avec disparition complète ou presque complète des signes fonctionnels. Dans 7 cas nous avons constaté la régression totale des lésions objectives.

Une complication passagère de la corticothérapie locale est l'atrophie cutanée extrême avec télangiectasies, rouge, pseudo inflammatoire, que nous avons vu masquer temporairement le L.S.A.V., réapparu après arrêt prolongé des corticoides.

A plus long terme les malades espacent progressivement les applications locales qui peuvent parfois être totalement interrompues ; des rechutes sont fréquentes (IO cas), souvent très retardées, liées soit à une inflammation, soit à une cause psycho-émotive. La reprise ou la modification du traitement permet d'obtenir de bons résultats.

Chez aucunes de nos malades ainsi surveillées et traitées n'est apparu de cancer. Par contre, il faut signaler que chez une de nos malades vulvectomisée pour cancer le L.S.A.V. est apparu très prurigineux, sur les berges de la cicatrice. Nous pouvons rapprocher ce cas de 2 malades qui avaient été vulvectomisées, l'une 8 ans auparavant, pour un motif non précisé, l'autre I3 ans auparavant pour un "kraurosis" et qui ont développé par la suite un L.S.A. authentique.

-=-=-=-=-=-=-=-=-=-

ETUDE DE I5 KRAUROSIS VULVAE PURS

I CLINIQUE

I) Terrain

La répartition des âges est différente de celle que nous trouvons dans le L.S.A. : s'il y a 7 femmes ménopausées (l'âge moyen est de 50 ans, l'âge maximum de 76 ans), il y a d'autre part 8 malades réglées, dont 7 âgées de moins de 44 ans (âge minimum 25 ans). Sur ces 8 malades réglées, 4 ont des règles normales, 3 sont mal réglées (oligoménorrhée, dysménorrhée, syndrome prémenstruel). Les dosages hormonaux étudiés parJ.J MEYER de SCHMIDT et A. NATTER dans leur rapport, sont variables, tantôt normaux, tantôt avec insuffisance folliculo-lutéinique, tantôt avec hyper-fonctionnement oestro-lutéinique. Ces femmes ont de 0 à 4 enfants. Elles ont enfin 4 fois un déséquilibre psycho-affectif.

2) Signes fonctionnels

Le prurit est là aussi moninant. Mais il parait ici relativement moins fréquent : il n'est que 9 fois présent, dont au moins deux fois en rapport avec une cystite. Parfois il est remplacé par une impression de "sensibilité vulvaire" ou d' "irritation pubienne" cataméniale depuis plusieurs années. En fait le prurit est rarement révélateur. La dyspareunie est six fois révélatrice, plus fréquente que dans le L.S.A. Elle s'accompagne de prurit.

3) Aspect clinique du kraurosis vulvae pur.

Les lésions de kraurosis vulvae sont constamment vestibulaires. Dans la majorité des cas (8 fois) la muqueuse est atrophique, sèche, pâle, blanc-jaunâtre ("beurre frais" "foie gras") mais parfois d'un blanc brillant (3fois), maculé de suffusions hémorragiques en trainées (4 fois).

Kraurosis vulvaire typique.

L'association de ces différents aspects et de complications sur lesquelles nous reviendrons, peut donner un aspect bigarré.

Au palper la muqueuse lisse et sans souplesse, repose sur un tissu dur et rétracté, à une exception près. Ainsi se trouve induite chez I3 malades une sténose de l'orifice vaginal. Ce rétrécissement orificiel d'ailleurs inégal chez ces malades manque donc deux fois, l'orifice vaginal, bien que de diamètre normal est scléreux et figé. Mais la muqueuse vaginale sus-stricturale est très souple.

Les petites lèvres sont atrophiées (4fois) ou plus souvent effacées (I3 fois) en partie ou en totalité, siège d'une atrophie scléreuse. Dans un cas elles sont hyperpigmentées. Une seule fois ellessont d'apparence normale. Le clitoris est atteint dans la majorité des cas d'atrophie scléreuse, tantôt le capuchon est seul atteint, tantôt c'est l'ensemble qui peut être totalement effacé (2fois).

Les grandes lèvres ne sont pas toujours épargnées, soit que l'atrophie se limite à leur face interne, soit qu'elle les atteigne globalement : elles sont alors affaissées, molles comme vidées de leur substance. S'il n'y a pas de lésion étendue au périnée, dans trois observations cependant la fourchette vestibulaire est particulièrement sclérosée, voire un peu saillante.

Des lésions surajoutées, fréquentes, sont identiques à celles qui peuvent survenir sur un L.S.A. On retrouve ici aussi l'inflammation vulvaire (4 fois), parfois assez importante pour géner l'appréciation exacte du kraurosis vulvae, avec intertrigo macéré et érosif (2 fois). Les érosions et les fissures ont une prédilection pour l'aire-juxta-clitoridienne. Dans 6 cas il existait des dépôts blancs de leucokératose,dont le siège préférentiel est également juxta-clitoridien et indique un lien étroit avec le prurit et le grattage.

Cette leucokératose dessine tantôt de petits îlots bien limités, tantôt une nappe étendue. Dans un cas la leucokératose est épaisse, verruqueuse, véritable leucoplasie. Enfin dans un autre cas il existait sur une leucoplasie diffuse, un epithelioma nodulaire, exophytique.

Il faut enfin signaler qu'un de ces cas de kraurosis vulvae était associé à un vitiligo cutané dessinant de larges plaques dépigmentées sur le cou.

II ETUDE HISTOLOGIQUE DE KRAUROSIS VULVAE

Elle repose sur I5 prélèvements effectués chez I2 malades.

Elle montre une sclérose dermique tantôt limitée, sous papillaire, tantôt au contraire plus étendue en une large bande qui peut aller loin dans le chorion moyen. Cette sclérose peut être hyaline (2 fois) ou moins, dense avec en certains points un aspect oedémateux (6 fois). La sclérose dermique peut être mélée à un infiltrat inflammatoire lympho-histiocytaire qui semble en fait avoir une nette prédilection pour le site périvasculaire (7 fois). Cet infiltrat peut dessiner parfois une bande sous scléreuse, ou rejoindre le derme immédiatement sous épidermique. Il peut enfin être très discret (2 fois). Les vaisseaux sanguins et lymphatiques dans le derme superficiel sont tantôt dilatés télangiectasiques, tantôt de calibre sensiblement normal avec parfois un endothélium un peu turgescent. Il n'a pas été noté d'aspect d'artériosclérose des vaisseaux dermiques profonds. Quant à l'épithélium superficiel, il est le plus souvent atrophique, mais il peut également être épaissi ou normal. Il existe assez souvent une kératose superficielle. La basale est tantôt festonnée, tantôt rectiligne.

Dans trois cas la structure histologique est compatible avec le diagnostic de leucoplasie.

Le traitement de base que nous avons employé dans le kraurosis vulvae est le même que celui du L.S.A. à une exception près où le traitement local a comporté l'association d'une pommade de chlorure d'acétylcholine à 2 % et d'une pommade au chlorhydrate d'histamine à 0,5 %. Dans tous les cas, l'amélioration subjective est appréciable. Les lésions surajoutées en règle s'effacent et chez 3 femmes jeunes un assouplissement objectif du kraurosis vulvae est obtenu.

Une dilatation diathermique du kraurosis est parfois nécessaire pour permettre les rapports, après avoir calmé les lésions inflammatoires et réduit les leucokératoses.

Dans le seul cas d'épithélioma infiltrant spino-cellulaire la vulvectomie s'impose d'emblée.

-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-

DISCUSSION DES RAPPORTS ENTRE L.S.A. et K.V.

Au terme de cette étude de 74 cas de scléro-atrophies vulvaires, il est possible de :

- retrouver les signes cliniques et histologiques du lichen scléro-atrophique vulvaire bien connus depuis les travaux de H. MONTGOMERY et HILL ; d'apporter à ces descriptions des nuances et des précisions supplémentaires d'apprécier en conséquence la fréquence du L.S.A.V. et son terrain d'apparition.

chercher, après étude, à résoudre le problème toujours irritant des rapports entre L.S.A.V. et kraurosis vulvae.

I LE L.S.A.V. ENTITE ANATOMO-CLINIQUE

I) Les caractères cliniques du L.S.A.V.

Les signes fonctionnels révélateurs sont le plus souvent le prurit et la dyspareunie.

Le prurit est le plus fréquent (I/3 des cas Nicolau et BALUS, 85 % JANOWSKY et AMES, 9I % de nos cas).

La dyspareunie n'est pas rare.

Dans l'ensemble ces symptômes sont tardifs par rapport à la lésion objective initiale (BARKER et GROSS). Peu intenses, ils peuvent être longtemps négligé 22 ans OBERFIELD, 30 ans chez l'une de nos malades. Ils peuvent manquer totalement (3 de nos malades, plus fréquemment pour MONTGOMERY).

Les lésions objectives du L.S.A.V. prédominent et paraissent débuter souvent à la face interne des grandes lèvres.

Ensuite les lésions peuvent s'étendre dans deux directions opposées : en dehors surtout vers les zones cutanées, au centre, le L.S.A. des sillons génito-cruraux, de part et d'autre, divergeant en avant à partir de la crête périnéale formant le pédoncule.

Mais ces aspects caractéristiques peuvent être source d'erreurs quand ils sont masqués par un intertrigo infectieux surajouté. Il faut savoir y penser et traiter l'intertrigo pour que le L.S.A. soit démasqué.

Les lésions de L.S.A. cutané doivent être recherchées systématiquement chez une malade atteinte de scléro-atrophie vulvaire en particulier sur la région sous-claviculaire, le cou, les aisselles, la face interne des cuisses. Petites plaques blanches, brillantes, nacrées, elles sont aisées à reconnaître. Mais elles peuvent être réduites à de minuscules papules péri-pilaires.

2) Caractères histologiques du L.S.A.

Le L.S.A.Va exactement les mêmes caractères histologiques que le L.S.A. cutané, fait important particulièrement bien analysé par NICOLAU et BALUS.

Nos constatations rejoignent celles de la majorité des auteurs.

Nous signalerons ici quelques particularités histologiques, sujets de discussion :

- dans l'épiderme constamment hyperkératosique, nous n'avons jamais retrouvé les " clous cornés" des auteurs américains, nous ne pouvons les considérer comme un signe important

dans la zone sous-épithéliale de collagène modifié, le tissu élastique est atteint précosement, en surface, conservant alors sa texture générale. Plus tard tandis que les uns pensent que le tissu élasti que superficiel est refoulé (WALLACE et WHIMSTER) et que d'autres le trouvent étiré puis détruit, nous avons constaté les deux aspects et ne pensons pas que l'un ou l'autre puisse constituer un stigmate du L.S.A.

- nous avons observé un remaniement inflammatoire de la paroi des artérioles du chorion au dessous du L.S.A. ;

- de même les nerfs fragmentés ou altérés (JANOWSKY et AMES) sont parfois enduit par l'infiltrat (MONTGOMERY, HILL et nous mêmes).

Les travaux pour tenter de préciser la nature et la précision de l'altération du derme superficiel sont encore limités. MONTGOMERY et HILL refusent de la considérer comme une sclérose véritable, n'y voyant que l'effet d'un gonflement artificiel par le lymph-oedème du collagène, dont les fibres sont amincies, dissociées. C'est pour XEIDMAN une inhibition du collagène. Les fibres de réticuline sont fragmentées, dégénérées dans la zone superficielle (BARKER et GROSS, JANOWSKY et AMES) ou absentes (NICOLAU et BALUS).

L'étude au micorscope électronique confirme la présence dans le derme superficiel de fibrilles de collagène qui ont le plus souvent une périodicité normale, séparée par des espaces élargis (FORSSMAN, NICOLAU et BALUS).

Quant aux colorations histochimiques, généralement négatives, elles ont montré à SUURMOND I6 fois sur 34, une augmentation modérée mais certaine des mucopolysaccharides dans l'aire homogénéisée ainsi que dans l'infiltrat sous jacent, et même, 24 fois, une métachromasie au bleu de toluidine dans l'infiltrat, qui serait de l'acide hyaluronique.

3) Formes cliniques du L.S.A.

a) Forme vitiligoïde de BORDA. Association L.S.A.-vitiligo.

BORDA décrit le L.S.A. vitiligoïde comme l'adjonction à la blancheur de la scléro-atrophie ou de la leucoplasie, d'une authentique dépigmentation. Nous avons trouvé I8 fois de telles lésions vulvaires associées 3 fois avec un vitiligo sur le reste du corps.

La fréquence de cette association avec le vitiligo cutané a été signalée par MITCHELL, BALZER et LANDESMANN, BORDA ; nous l'avons trouvé II fois que 58 cas de L.S.A. ; or même dans ces cas BORDA considère que le L.S.A., très discret et superficiel peut se résumer en un simple vitiligo : ce qu'il illustre par une observation exceptionnelle ayant retrouvé chez un même malade tous les éléments de transition allant du L.S.A. typique au vitiligo, éléments tous juxtaposés. Cela nous paraît excessif et nous considérons ces cas comme des associations de L.S.A. et de vitiligo, car dans 4 cas, si deux types de lésions peuvent se chevaucher, elles ne se superposent pas exactement. Il n'en est pas moins une relation non élucidée entre le L.S.A. et le système pigmentaire épidermique qui apparait fréquemment sur un mode mineur dans nombres d'histologies de L.S.A. typiques.

Dans de tels cas BORDA a l'impression qu'en certaines circonstances, l'altération anatomique caractéristique du L.S.A. est si superficielle que l'achromie en est la seule expression clinique ; en d'autres mots que le L.S.A. peut être un authentique vitiligo.

b) Le L.S.A. infantile.

80 cas figurent dans la littérature (CHERNOWSKY et Collaborateurs, ARANSON et Collaborateurs, CLARK et MULLER). La maladie commence souvent avant l'âge de 7 ans, parfois même dans les premières semaines de la vie.

La symptomatologie fonctionnelle et objective est la même que chez l'adulte. En particulier des bulles hémorragiques sont possibles dans la région ano-génitale ; une infection urinaire n'est pas rare.

Trois points méritent surtout d'être signalés chez l'enfant :

I- Il n'y a jamais de kraurosis associé,

2 Il n'y a jamais de leucoplasie, ni de dégénerescence carcinomateuse,

3- Le L.S.A.V. est influencé par la puberté : 50 % des L.S.A.V. infantiles.

Dans les autres cas le L.S.A. peut s'aggraver à la puberté ou lors des grossesses ou de la prise d'oestro-progestatifs. Dans l'ensemble les règles sont normales ainsi que les chances de maternité.

4) Terrain du L.S.A.V.

Ainsi défini le L.S.A.V. survient dans des conditions d'âge très particulières. Il a une nette prédilection pour les cinquièmes et sixième décades de la vie, ce qui est particulièrement visible dans notre statistique avec une probabilité d'apparition d'autant plus faible que l'on s'éloigne de la ménopause.

Le L.S.A. est très rare chez la femme en période d'activité génitale.

Par contre il est plus fréquent chez la petite fille (SULZBERGER BARKER) CHERNOWSKY rapporte 35 cas survenus avant l'âge de I2 ans. Notre recrutement ne nous a pas rapporté un seul cas de L.S.A. infantile.

Par ailleurs, il n'existe pas de taux significatif de stérilité ou de multiparité. La ménopause survient à un âge normal. Chez la femme avant la ménopause, nous n'avons pas constaté de troubles de règles. Les dosages hormonaux n'ont pas révélé d'anomalies chez nos malades.

Enfin on ne retrouve aucun facteur héréditaire, à l'exception de deux cas de BARKER et GROSS, concernant l'un la mère et la fille, l'autre les deux soeurs.

5) Pathogénie du L.S.A.V.

En l'absence d'étiologie précise, de nombreuses hypothèses ont été faites.

La prédominance après la ménopause et avant la puberté paraissent indiquer une certaine relation entre le L.S.A. et l'absence de sécrétions ovariennes. Mais ce facteur, pour vraisemblable qu'il soit, ne peut être qu'un facteur favorisant tant le L.S.A. est rare.

Le rôle de l'inflammation nous parait insuffisant, comme à SELIGMAN : c'est un élément surajouté, aggravant parfois mais non nécessaire.

Pour WILBRAND et GOHLER, il s'agit d'une dégénération neutrophique ; ZEITZ et ROSLER soulignent les altérations des nerfs périphériques, retrouvées par nous et par d'autres, mais qui sont inconstants. FLEGEL pense plutôt à une altération secondaire des vaisseaux terminaux du derme. Quant à NICOLAU et BALUS, ils invoquent un processus d'ordre dégénératif qu'ils désignent comme "collagénose scléro-atrophique en placards circonscrits".

II KRAUROSIS VULVAE PUR

Ayant accepté provisoirement l'hypothèse dualiste de MONTGOMERY et HILL, reprise et amplifiée par WALLACE et WHIMSTER, nous avons volontairement isolé du L.S.A.V. les lésions strictement vestibulaires et sténosantes, centro-vulvaires, auxquelles nous avons donné le nom d'attente de "kraurosis pur" afin de voir si ce groupe présentait des différences significatives avec celui du L.S.A. (sachant que ce dernier peut avoir une évolution kraurosique au sens sténosant du mot).

I) Terrain du kraurosis pur

Le graphique de répartition des âges est très différent de celui du L.S.A. : contrairement à l'opinion classique qui rapporte le kraurosis vulvae à la carence oestrogénique de la ménaupose, et contrairement à la répartition de l'âge du L.S.A., nous trouvons 8 femmes sur I5 de moins de 44 ans, en activité génitale. Les 7 autres surviennent après la ménopause.

Ce fait n'avait pas échappé à J.J. MEYER de SCHMIDT qui interprète ces lésions comme un trouble de la réceptivité hormonale vulvaire (vulvose de réceptivité) et avec J. REY dans sa thèse, mit l'accent sur le fait neuro-végétatif.

2) Les lésions cliniques du kraurosis vulvae pur.

Le prurit est souvent révélateur. Mais les douleurs vulvaires, la dyspareunie, la cystalgie sont souvent plus fréquentes que dans le L.S.A.V. : le début central semble être la cause de cette prédominance des douleurs.

Les lésions objectives de kraurosis vulvae pur sont constamment vestibulaires quelle que soit leur couleur (blanc brillant, rose-jaunâtre, "foie gras") ou semé de suffusions hémorragiques elles sont caractérisées par :

- leur début centro-vulvaire et leur faible tendance à l'extension périphérique (si elles s'étendent c'est en entrainant une atrophie presque complète des grandes lèvres)

- leur caractère atrophiant et sténosant, souvent précoce, aboutissant à la disparition des petites lèvres, du clitoris

- leur caractère isolé enfin : nous avons observé tout au plus une sclérose légère vers le périnée, mais jamais aucune extension aux sillons génito-cruraux, à la marge anale, ni à la peau.

Le seul phénomène cutané que nous ayons vu une fois associé est un cas de vitiligo à distance.

3) Histologie du kraurosis vulvae pur.

Il faut reconnaitre cependant que l'étude histologique du kraurosis vulvae pur est très voisine de celle du L.S.A.V. Cette constatation argument majeur des unicistes est en particulier avancée par LEVER : même bande de sclérose ; homogène sous épithéliale, même infiltrat inflammatoire sous-jacent, même atrophie épithéliale avec ortho-kératose. Certains auteurs ont décrit des nuances histologiques permettant de différencier L.S.A. et kraurosis vulvae pour WALLACE et WHIMSTER le tissu élastique détruit dans le kraurosis vulvae est repoussé par la sclérose dans le L.S.A.

Pour BAZEX et DUPRE, les vaisseaux du chorion normaux dans le L.S.A. sont le siège d'une artériosclérose dans le kraurosis vulvae.

Notre étude qui a porté sur des biopsies de kraurosis vulvae etde L.S.A. ne nous a pas permis de reconnaître histologiquement l'un ou l'autre. Nous n'avons retrouvé aucun cas d'artériosclérose. Par contre les lésions inflammatoires et dégénératives des nerfs, ainsi que l'inflammation des parois artériolaires, se voient dans les deux cas.

-=-=-=-=-=-=-=-=-

D'autre part l'augmentation de l'activité de renouvellement des cellules épidermiques n'est pas synonyme d'augmentation du pouvoir carcinogénéique (dans le psoriasis par exemple). enfin notre expérience personnelle ne relève que 3 cancers sur 58 L.S.A.V., rejoignant celle de BARKER et GROSS (I cancer sur 42 cas) et encore inférieure aux 3 carcinomes sur 222 L.S.A.V. de PERRY et HOMME.

II DEGENERESCENCE CANCEREUSE DU KRAUROSIS VULVAE.

Le potentiel de dégénérescence du kraurosis vulvae pur doit être apprécié en fonction de l'hypothèse dualiste. La statistique de DARGENT qui indique sur 306 cas d'épithélioma vulvaires : 26 kraurosis
23 leucoplasies
et I5 vulvites atrophiques,
ne fait pas état du L.S.A.V.

Parmi nos I5 cas de kraurosis vulvae pur, nous avons trouvé I cancer sur leucoplasie qui possible dans le L.S.A. et le kraurosis vulvae peut induire le cancer et doit être traitée.

-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-

RAPPORTS ENTRE L.S.A.V. ET KRAUROSIS VULVAE

Au terme de cette étude il faut reconnaître deux ordres de faits apparemment contradictoires.

I ARGUMENTS DUALISTES

D'une part le L.S.A.V. a droit de cité et représente la majorité des scléro-atrophies vulvaires. C'est une atteinte cutanéo-muqueuse à prédominance vulvaire périphérique, d'origine indéterminée, qui apparait surtout après la ménopause ou avant la puberté. Elle peut évoluer mais lentement et tardivement, vers la sténose kraurosique : ainsi s'explique que le L.S.A.V. représente un grand nombre des anciens kraurosis de BREISKY et de JAYLE ;

D'autre part un groupe moins nombreux, que nous avons appelé kraurosis vulvae pur, répond exactement au kraurosis de MONTGOMERY et HILL, à l'atrophie vulvaire primitive de WALLACE et WHIMSTER : atteinte muqueuse à point de départ centro-vulvaire, elle est atrophiante et sténosante, mais ne s'accompagne d'aucune lésion périnéale, génito-crurale, crurale ou cutanée.

Ce groupe de malades se répartit à égalité entre les femmes jeunes de 25 à 45 ans et après la ménopause. Il est difficile de reconnaitre un terrain hormonal spécial à ce groupe, contrairement à l'opinion de WALLACE et WHIMSTER.

II ARGUMENTS UNICISTES

Il faut admettre cependant deux arguments en faveur d'une origine commune de ces deux groupes.

I) La fréquence de l'évolution sténosante orificielle (tardive il est vrai) dans le L.S.A., réalisant un vrai kraurosis ;

2) L'identité histologique des deux lésions à des nuances près.

III CONCLUSION

Nous pensons en conséquence que le L.S.A.V. et le kraurosis vulvae pur (ou atrophie primitive de la vulve) sont des manifestations différentes par la clinique et le mode évolutif et que en attendant de reconnaitre la nature de ces différences le terrain (âge et fonctions hormonales) parait conditionner ces différences.

Mais l'identité histologique parait indiquer un mécanisme pathogénique identique, dans une partie au moins de la série des phénomènes qui conduisent à cette scléro-atrophie si particulière. Si l'hypothèse uniciste devait prévaloir, c'est évidemment le L.S.A., entité individualisée ; qui engloberait le kraurosis et non l'inverse.

Pour l'instant l'hypothèse dualiste nous parait mériter d'être retenue, non comme un dogme, mais comme une alternance de deux groupes de faits cliniques dont les différences méritent de servir de base à des études ultérieures.

-=-=-=-=-=-=-=-

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

I LA LEUCOPLASIE VULVAIRE

Elle mérite une attention toute particulière du fait du risque important de dégénérescence cancéreuse qu'elle entrainerait dans la moitié des cas. C'est dire l'intérêt capital d'un diagnostic précoce. Elle siège exclusivement sur la muqueuse, ne débordant jamais sur la face externe des grandes lèvres ou sur la peau avoisinnante, et c'est la un de ses caractères essentiels.

Le plus souvent la plaque de leucoplasie est très bien limitée, isolée, d'un blanc uniforme, lisse, légèrement surélevée, plus rarement atrophique. Cependant la surface est parfois quadrillée ; ou hyper-kératosique et verrugueuse, ou érodée, ce qui en aggrave le pronostic. Plusieurs plaques de leucoplasie peuvent coexister sur la muqueuse vulvaire et il ne faudrait pas méconnaître la leucoplasie du col utérin associée ou isolée. La leucoplasie peut enfin s'étendre en une nappe d'assez grandes dimensions, déterminant une rétractation hyperplasique réduisant parfois l'orifice vaginal. Le diagnostic avec une scléro-atrophie primitive de la vulve est dans ce cas, d'autant plus difficile que le kraurosis se complique assez souvent de leucoplasie.

Une question controversée est le caractère prugineux ou non de la leucoplasie vulvaire. Il est admis couramment que la leucoplasie ne détermine pas par elle même de prurit : celui-ci représenterait un signe occasionnel d'accompagnement dû aux lésions associées ou pré-existantes. Cependant certains auteurs insistent sur la fréquence du prurit qui serait même le signe prédominant (WALLACE et WHIMSTER). Toujours est-il que ce syptôme a, en plus de la gêne qu'il provoque l'inconvénient de faire croire à tort à une simple lichénification.

Le diagnostic de leucoplasie vulvaire est relativement aisé lorsque la plaque est limitée. Il peut devenir hésitant dans les formes étendues associées à une scléro-atrophie diffuse ou s'accompagnant d'un prurit intense. L'étiologie de la leucoplasie vulvaire est encore obscure lorsque la syphilis n'est pas en cause. Tout facteur d'irritation locale pourrait la provoquer.

Histologie :

Hyperkératose orthokératosique
Epithélium malpighien épaissi ou aminci
(la présence de mitoses et d'atypies cellulaires signant déjà la transformation épithéliomateuse).

II LES AUTRES ETATS SCLERO-ATROPHIQUES.

I) Lésions post-radiothérapiques.

La radiodermite de la vulve.

C'est une hyperpigmentation plus ou moins réticulée avec atrophie, télangiectasies, disséminées ou arborescentes.

En cas d'ulcération craindre une cancérisation secondaire.

Histologie :

Epiderme soit aminci, soit épaissi surtout du fait d'une hyperkératose importante qui peut contraster avec une nette atrophie du corps du corps muqueux. On peut voir quelques atypies nucléo-cytoplasmiques, mitoses et figures de dyskératoses, de même qu'une certaine désorganisation des cellules malpighiennes : la basale est devenue généralement rectiligne.

Derme souvent hyalinisé, surtout dans sa partie superficielle, parfois fibrinoïde et scléreux en profondeur. Le réseau élastique peut être fragmenté ou détruit.

Mais la dégénérescence basophile du collagène est assez fréquente : les fibres atteintes sont épaissies et plus ou moins intensément colorées au bleu-violet, cette élastose radiodermitique peut atteindre aussi le derme profond et est moins superficielle que l'élastose solaire ; s'il y a ulcération clinique, cette élastose intéresse parfois aussi l'hypoderme et même les plans profonds : elle est remarquable par son caractère atone sans réaction inflammatoire, ni tendance au bourgeonnement.
Deux types de lésions ont une grande valeur diagnostique :

- les télangiectasies superficielles, presque immédiatement sous-épidermiques,
- Les images d'endovascularité proliférante et de thrombose pouvant aboutir à des oblitérations vasculaires atérielles et veineuses complètes qui sont parfois l'objet d'une reperméation secondaire. Ces images de vascularité oblitérante sont particulièrement fréquentes au-dessous des ulcérations. Les follicules pilo-sébacés ont souvent complètement disparu alors que glandes sudoripares peuvent persister.

2) La sclérodermie vulvaire.

Décrite par GOUGEROT elle est exceptionnelle.
Elle a un début insidieux par un érythème oedématié et infiltré donnant une plaque blanc-nacré d'une dureté particulière, impossible à plisser. Son pourtour est souligné par le lilac-ring.

Son évolution est indéfinie, elle peut guérir spontanément, laissant une peau cicatricielle presque souple, mais plus ou moins pigmentée avec télangiectasies.

Elle se rencontre chez les jeunes des deux sexes, c'est une cause d'atrophie des organes génitaux.

Histologie

Dans les lésions jeunes on trouve :

- un épiderme intact
- des faisceaux collagènes gonflés et homogénéisés,
- un oedème intersticiel,
- des infiltrats inflammatoires péri-vasculaires,
- et un certain degré d'endothéliite.

Dans les lésions plus anciennes beaucoup plus évocatrices .

- l'épiderme s'amincit, sa basale devient rectiligne, les infiltrats disparaissent,
- le derme très dense est formé de faisceaux collagène épais, tassés les uns contre les autres et contient peu d'éléments cellulaires ; les vaisseaux y sont rares et ont une paroi souvent épaissie ainsi qu'une lumière très réduite. L'ensemble des composants dermiques a une nette tendance à se disposer horizontalement : capillaires, faisceaux collagènes, annexes qui sont atrophiées et rapprochées de la basale, réseau élastique qui est amenuisé et fragmenté et dont l'orientation des fibres parallèllement à la surface épidermique est un argument diagnostic important.
- tandis que les follicules pilo-sébacées finissent par être détruits, les glandes sudoripares restent englobées dans le derme condensé, et sont séparées de l'hypoderme, lui-même cloisonné par des travées de sclérose qui fixe la peau sur les plans profonds.
- Il existe parfois des dépôts calcaires authentifiables par la réaction de VON KOSSA, mais déjà bien souvent visibles sur les colorations standard sous forme de masses violettes anhystes.

La survenue de concrétions calcaires cutanées ou sous-cutanées au cours de la sclérodermie réalise le syndrome de THIBIERGE -WEISS-SENBACH.

Bien que récemment décrit le C.R.S.T. syndrome (calcinose cutanée + phénomène de RAYNAUD + sclérodactylie + télangiectasies) n'en diffère guère : il ajoute seulement la notion de télangiectasies dont on connait la fréquence dans certaines formes de sclérodermie.

3) Le lichen plan

Le lichen plan de la muqueuse vulvaire est rare, ou tout au moins rarement dépisté. Il n'est en règle reconnu qu' à un examen systématique, parfois orienté par l'existence de lésions lichénoïdes de la peau ou de la bouche qu'on cherche à authentifier.

Il forme des points papuleux blanchâtres, ou des stries ébauchant un dessin réticulaire.

Histologie:

- épaississement localisé de l'épiderme à la face profonde duquel est collé un infiltrat dermique superficiel très dense.
- sous la couche cornée fortement épaissie et entièrement orthokératosique se trouve une granuleuse dont la hauteur est également augmentée.

Il y a un net accroissement du nombre des couches constituant le corps muqueux avec hypertrophie des cellules malpighiennes. WORINGER et LEONFORTE ont récemment attiré l'attention sur une nette augmentation de taille des éléments constituant les assises supra basales du corps muqueux dans les papules lichenniennes : signe favorisant le diagnostic des formes atypiques.

à l'hyperkératose orthokératosique

à l'agranulocytose

et à l'acanthose s'ajoute un aspect très évocateur de la basale qui rongée par l'infiltrat sous-jacent, est découpée en arcades ou coupoles dont les sommets ont tendance à converger.

L'infiltrat cellulaire du derme superficiel est avant tout composé de lymphocytes, il contient cependant aussi quelques histiocytes et plus exceptionnellement des cellules géantes multinuclées, cet infiltrat est dense à limite inférieure assez nette et ne mord guère sur le derme moyen et ne pénètre que les assises inférieures de l'épiderme.

Il est parfois séparé par une mince fente, amorce d'une forme bulleuse de lichen.

Il contient assez souvent quelques mottes de mélanine et des petites boules hyalines que l'on peut aussi trouver dans la partie profonde du corps muqueux. Ces corps hyalins représentent des cellules épithéliales ou conjonctives en dégénérescence.

Sur la muqueuse elle-même l'image histologique bien que constituée des mêmes altérations est souvent moins évidente : l'hyperkératose et l'hypergranulose y sont moins nettes, et l'hyperacanthose souvent très importante ne s'accompagne plus de la disposition en arcades de la basale ; de plus l'infiltrat est parfois riche en plasmocytes.

4) Lichénification banale.

La lichénification est la lésion la plus fréquente des lésions leucokératosiques vulvaires.

Elle survient parfois sur une dermatose chronique prurigineuse. Elle apparait le plus souvent au cours d'un prurit génital ou ano-génital isolé. Elle est parfois secondaire à un prurit chronique ouàune irritation locale parfois provoquée par traitements intempestifs.

Sur la muqueuse vulvaire, la lichénification peut ne se traduire que par un aspect lisse, pseudo velvétique, décoloré ou un peu opalin des petites lèvres et du capuchon clitoridien. Mais elle détermine dans certains cas un épaissement et une tuméfaction des replis vulvaires, un boursouflement des petites lèvres et même un certain degré d'atésie de l'orifice..

Parfois l'importance de l'hyperkératose crée un état leucokératosique blanc-grisâtre, infiltré, pseudo-leucoplasique.

Le diagnostic est surtout assuré par la notion d'un prurit chronique intense et par la constatation d'une lichénification diffuse ou circonscrite des grandes lèvres. Elles sont épaissies, parfois monstrueuses, de coloration grise, leur face externe ou interne présente souvent l'aspect quadrillé des lichénifications cutanées. Il est d'ailleurs fréquent de trouver sur la peau environnante (plis génito-cruraux) une nappe lichénisée ou une plaque de névrodermite caractéristique.

L'erreur de diagnostic très préjudiciable pour le pronostic et pour le traitement, entre lichénification et leucoplasie ne pourrait se concevoir que pour les lichénifications strictement limitées à la zone muqueuse et, dans le sens inverse, pour les leucoplasies s'accompagnant de prurit violent.

Histologie.

- Hyperplasie épidermique modérée portant surtout sur les bourgeons interpapillaires qui sont allongés, massués, ou carrés, une hyperkératose généralement parakératosique, et une exocytose discrète se faisant à partir d'un infiltrat dermique lympho-histyocytaire modéré. Il peut y avoir un peu d'exocytose et de spongiose, mais pas de vésiculation.

III AUTRES ETATS ATROPHIQUES NON SCLEREUX.

I) Atrophie sénile de la vulve.

Elle est physiologique. Ici l'épiderme est aminci mais non atrophique. Grandes lèvres et petites lèvres sont flasques, ridées mais non disparues ; la muqueuse est hyperpigmentée par places, alors qu'elle est dépigmentée, blanchâtre, sèche, dans le kraurosis. Au voisinage déglabration des grandes lèvres et du pubis, diminution de la saillie du Mont de Vénus.

2) Atrophies endocriniennes.

Vulvo-vaginite trophique de la ménopause.

On note une atrophie des petites lèvres et des grandes lèvres qui deviennent minces, moins saillantes, le repli des petites lèvres en particulier peut parfois disparaître complètement. En même temps l'orifice vulvaire se rétrécit, les poils pubiens deviennent de plus en plus rares, finissent par disparaître même en totalité.

Le plus souvent c'est à ce stade que se bornent les lésions, mais il peut arriver que le processus d'évolution sclérо atrophique de la vulve soit particulièrement prononcé et que se constituent des lésions anatomiques plus sévères sous forme de dermatose d'aspect variable, dont certaines se rapprochent par leurs caractères histologiques de l'épithélioma dont elles peuvent constituer le premier stade : il en est ainsi du kraurosis, de la leucoplasie ou de la maladie de BOWEN vulvaire.

3) Le psoriasis vulvaire.

Il peut induire en erreur, car s'il épargne en règle la muqueuse, il est rarement kératosique, et peut même se recouvrir d'un enduit leucodermique trompeur. De plus il peut être accompagné de prurit.

Histologie.

-C'est une lésion avant tout intra-épidermique. Avec une couche cornée très épaissie et feuilletée, non imbibée de sérosité, formée de lamelles superposées généralement parakératosiques, séparées les unes des autres par des espaces soit vides, soit remplis d'amas de cellules desséchées, amas faits de polynucléaires et amicrobiens, constituants les abcès de MUNRO-SABOURAUD. Il y a agranulose. Le corps muqueux de MALPIGHI est très aminci au-dessous des papilles dermiques, c'est-à-dire au niveau de leur "toit" mais épaissi (acanthose) au niveau des bourgeons interpapillaires de lépiderme qui sont très allongés (papillomatose) et renflés en massue à leur partie profonde.

En plusieurs points il est traversé de petits amas de cellules (exocytose) formés surtout de polynucléaires et non accompagnés de spongiose, c'est-à-dire d'oedème intercellulaire : ces petites fusées cellulaires ascendantes, qui vont constituer les micro-abcès de la couche cornée, proviennent d'un infiltrat dermique superficiel lymphohistiocytaire ne contenant des polynucléaires neutrophiles qu'à une phase initiale. Les papilles dermiques allongées et turgescentes, sont oedémateuses et contiennent des capillaires dilatés.

4) Le banal intertrigo des plis est facile à rejeter, s'il est favorisé par un diabète méconnu, sa couleur violacée, son extension à toute la vulve, l'anus, peuvent faire hésiter avec la forme rouge du L.S.A., mais il existe des lésions des autres plis et le terrain est évocateur.

5) Les toxidermies sont vite éliminées, de même que certaines tumeurs malignes (réticulosarcome, granulome éosinophile) même dans leur forme érythroplasique.

6) La maladie de BOWEN et la maladie de PAGET vulvaires sont vite écartées car elles n'entrainent jamais de sclérose rétractile de l'orifice vulvaire.

7) Atrophies congénitales de la vulve.

a) Absence de vulve ou aplasie vulvaire.
Elle est dûe à un arrêt de développement, elle est très rare et ne se voit que chez des sujets non viables présentant de nombreuses autres malformations.
Les lésions peuvent être unilatérales ; cette hémiagénésie s'accompagne toujours elle aussi de malformations étendues incompatibles avec la vie.

b) Atrésie vulvaire.

Lorsqu'elle est complète rien ne la différencie morphologiquement de l'aplasie de la vulve avec laquelle elle est souvent confondue. A l'absence d'orifice vulvaire s'ajoute l'absence de méat uréthral et d'anus et le plus souvent une sténose ou une agénésie vaginale ainsi que d'autres malformations qui font que le plus souvent les nouveaux-nés ne sont pas viables. Mais la persistance complète de la partie antérieure ou uro-génitale de la membrane cloacale est rare.

-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-

PRONOSTIC NON TRAITE

-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-

Aucune amélioration n'est à attendre. Mais au fur et à mesure les lésions s'étendent. Le prurit devient intolérable et le grattage entraine des excoriations qui sont source d' infections et font le lit du cancer.

Le kraurosis vulvae non traité évolue inéxorablement vers le rétrécissement de l'orifice vulvaire qui devient un entonnoir aux parois rigides.

T R A I T E M E N T

I DU KRAUROSIS

CRAWFORD l'a traité par pommade au propionate de testotérone avec effet sur le prurit. Dans ce cas il faut poursuivre le traitement assez longtemps, sinon à son arrêt il y a reprise su prurit.

COUNCE traite le prurit vulvaire par application locale d'acétonide de fluocinolone à 0,025 % avec succès quelle que soit la cause du prurit vulvaire.

DIPONT M. traite le kraurosis vulvae par "dénervation" de la vulve avec de bons résultats et même effet sur la leucoplasie. Cette méthode est simple et n'entraine aucune complication.

RAFANELLI dans le kraurosis vulvae donne du cyclo penthyl ether d'oestriol avec action très favorable sur les symptômes subjectifs, en particulier sur le prurit.

VARCA C. note la guérison du kraurosis vulvae à la suite d'un traitement par propionate de testostérone.

II du L.S.A.V.

Lors de la première consultation

Traitement anti-inflammatoire :

- bains de siège de permanganate de potassium (K Mn O 4)
- fluorescéine à l'eau en application matin et soir,
- puis application de corticoides locaux.

Traitement général : les antihistaminiques antiprurigineux dont les formes retard actuelles (chronules, répétabs) assurent un effet continu.

- Les injections intra-veineuses de bromure de calcium, de strontium ;
- l'oestriol aurait des effets antiprurigineux directs.

Localement non pas les antihistaminiques en pommades, si souvent eczématogènes ; mais les corticoïdes majeurs en pommades, en crèmes, plus rarement en lotion (dexaméthasone, triamcinolone, bataméthasone).

Un traitement d'appoint particulièrement utile sur les prurits vulvaires externes, cutanés, est l'application de solution d'acide trichloracétique à 2 %, ou à 5 % avant le massage aux corticoïdes. Des lésions dystrophiques et leucoplasiques des muqueuses peuvent aussi en bénéficier.

HERVE R. a traité tous les troubles trophiques vulvo-vaginaux en partant du fait qu'il faut restaurer la trophicité vulvo-vaginale par une imprégnation folliculinique artificielle.

De plus il donne des oestrogènes par voie générale de façon prolongée, de préférence en cures discontinues, parfois associé au traitement oestrogénique local.

Un risque thérapeutique l'apparition de métrorragies, qui seraient évitées par l'utilisation de dérivés de l'oestradiol conservant leur action trophique sur col et muqueuse vaginale mais perdant des propriétés spécifiquement oestrogéniques, particulièrement l'action hyperplasiante sur l'endomètre.

PILLSBURY D.M. SHELLEY W. font des injections intra-lésionnelles de 0,5 % de diacétate de triamcinolone avec succès dans les L.S.A. hémorragiques.

ZIERZ P. KANTNER ont noté l'effet antiprurigineux de la résorcine par son activité à inhiber l'inflammation.

Certains proposent encore :

- un traitement radiothérapique que nous excluons quand on connait ses dangers.
- un traitement par antipaludéens de synthèse (SAMITZ et SHELLEY)
- les résections des nerfs présacrés qui agiraient en supprimant le prurit.

J.J. MEYER de SCHMIDT a proposé dans le kraurosis vulvae une pommade à l'histamine qui peut ici avoir son intérêt en raison de son action vaso-dilatatrice.

Les auteurs pour qui le L.S.A. est un état précancéreux préconisent un traitement chirurgical, et même en cas de lésions anales associées font une intervention en deux temps.

Dans le service HEWITT à BROCA, nous avons suivi 40 malades pendant une période moyenne de I8 mois, avec des extrêmes de 3 mois à 8 ans.

Le plus souvent le traitement médical a entrainé l'atténuation rapide du prurit et des douleurs en I5 jours à 2 mois, puis leur disparition. Une reprise des rapports est souvent possible. Localement les érosions se cicatrisent. L'inflammation surajoutée en disparaissant, fait ressortir paradoxalement le dessin du L.S.A.V. . Les leucokératoses mettent plus longtemps, 2 à 4 mois pour s'effacer.

Ainsi il est rare que leur persistance impose le recours à la destruction électro-chirurgicale circonscrite. Le résultat final est en règle une stabilisation des lésions objectives, avec disparition complète ou presque complète des signes fonctionnels. Dans 7 cas, nous avons constaté la régression totale des lésions objectives.

Une complication passagère de la corticothérapie locale est l'atrophie cutanée extrême avec télangiectasies, rouge, pseudo-inflammatoire, que nous avons vu masquer temporairement le L.S.A.V., réapparu après arrêt prolongé des corticoïdes.

A plus long terme les malades espacent progressivement les applications locales qui peuvent parfois être totalement interrompues, des rechutes sont fréquentes (I0 cas) souvent très retardées, liées soit à une inflammation, soit à une cause psycho-émotive. La reprise ou la modification du traitement permet d'obtenir de bons résultats.

Chez aucune de nos malades ainsi surveillées et traitées n'est apparu de cancer. Par contre il faut signaler que chez une de nos malades vulvectomisée pour cancer le L.S.A. est réapparu, très prurigineux, sur les berges de la cicatrice. Nous pouvons rapprocher ce cas de deux malades qui avaient été vulvectomisées l'une 8 ans auparavant, l'autre I3 ans auparavant pour un "kraurosis", et qui ont développé par la suite un L.S.A. authentique.

Il faut noter que le L.S.A. juvénile guérit en règle avant la puberté.

Traité le pronostic du L.S.A. est bon. Il convient seulement de prévenir la malade qu'une rechute peut survenir et que dans tous les cas il convient de la revoir périodiquement pour juger de l'état local et dépister une complication éventuelle, avant tout un cancer.

-=-=-=-=-=-=-=-

C O N C L U S I O N S

La notion de kraurosis vulvae de BREISKY doit être revisée depuis que H. MONTGOMERY et W. HILL ont reconnu la place importante du L.S.A. d'HALLOPEAU à l'origine des états sclératrophiques de la vulve.

Au terme de l'étude de 74 observations réunies dans le service J. HEWITT on peut tirer les conclusions suivantes :

I - LE LICHEN SCLERO-ATROPHIQUE DE LA VULVE

1) (L.S.A.V.) a une individualité ethnique assez nette pour en permettre le diagnostic dans la majorité des cas.

2) Il se présente sous 2 aspects :

- le L.S.A. pur, sans sténose, forme essentiellement précoce, relativement périphérique, respectant l'anneau vestibulaire.
- le L.S.A. mixte, forme plutôt tardive qui associe les lésions précédentes au kraurosis de Breisky, c'est-à-dire à la sténose fibreuse de l'orifice vulvaire et à l'atrophie du relief vulvaire.

3) Le diagnostic positif du L.S.A.V., évident dans la forme pure, est facilité dans la forme mixte par l'extension des lésions hors de la vulve, sur le périnée (pont ou crête périnéales), dans les plis génito-cruraux, sur le pourtour anal, ou plus à distance sous forme de white spot disease ou de plaques porcelainées typiques de L.S.A. surtout thoraciques.

4) Son image histologique très particulière dans les prélèvements vulvaires de la zone cutanée, associe une bande sclérо-oedémateuse hyaline sous-épidermique reposant elle-même sur une bande d'infiltrat inflammatoire et une hyperkératose à prédominance pilaire.

5) Ainsi défini, le L.S.A. a une courbe d'âge très particulière avec un pic principal à la cinquantaine et une fréquence lentement décroissante après la ménopause, un autre pic aussi dans la deuxième enfance.

6) La complication la plus grave est le cancer qui n'apparait que sur la localisation vulvaire. Assez rare (5%) elle est la conséquence du grattage et de la leucoplasie surajoutée. Elle est évitable par un traitement adéquat du L.S.A.

7) Le traitement doit associer avant tout les antiseptiques et les corticoïdes locaux, à des antiprurigineux généraux ; ce traitement étant supérieur à l'hormonothérapie.

II – LE KRAUROSIS VULVAE.

Sclérose rétractile atrophiante de l'orifice vulvaire, apparait après l'étude de ces 74 observations :

I) tantôt associé au L.S.A.V., aspect évolutif fréquent de ce dernier, réalisant le L.S.A. mixte (55 % des L.S.A.).

2) tantôt pur sans **aucun** signe clinique de L.S.A. vulvaire, anale ou cutané.

L'authenticité du kraurosis vulvae pur, mise en doute depuis les travaux sur le L.S.A.V. , parait justifiée par :

- la courbe de répartition des âges, différent de celle du L.S.A., avec un pic entre 30 et 40 ans, qui parait répondre aux cas les plus typiques.
- l'allure évolutive : le kraurosis vulvae pur a une évolution centrifuge à partir de l'examen vulvaire mais n'évolut jamais péri-vulvaire.
- Les signes fonctionnels : le kraurosis vulvae pur est plus douloureux que prurigineux.
- le traitement qui comporte aussi l'association d'antiseptiques et de corticoïdes locaux doit faire appel le plus souvent à l'hormonothérapie locale ou générale.

Il existe cependant des points communs entre le L.S.A. et le kraurosis vulvae : d'une part la fréquence de l'évolution du L.S.A. vers le kraurosis, d'autre part la ressemblance histologique en dépit de quelques nuances, la possibilité de cancérisation du kraurosis vulvae pur comme du L.S.A. .

Quoiqu'il en soit chacun des deux tableaux ne peut être assimilé à l'autre.

Dans l'ignorance actuelle de l'étio-pathogénie du L.S.A.V. et du kraurosis vulvae cette constatation logique simple justifie l'hypothèse dualiste même si les deux manifestations ont en commun quelques chainons pathogéniques.

-=-=-=-=-=-=-

Vu, le President de thèse

Professeur DUPERRAT

Vu le Doyen

J.J. BERNIER

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

B I B L I O G R A P H I E

ACEVES FLORES. Prurito vulvar Medicina revista mexicana 42/ 885 47-52.

ADAIR (F.L.) and DAVID (M.E.). Chronic atrophy dermatitis of the vulvar. Surg. gyn and obst. I935 oct. 433-442.

SCUTERA (D.M.). Atrophic vulvutis J.A.M.A. I940 II4 296-302.

ANDREW (G.C.) . Deeases of the skin. Ed. Saunders company I963 I48.

ASTEDT B. . Traitement du prurit vulvaire persistant par injections s.c. d'alcool à 96 %. Svenska lak Tidn I963 60/40 2902 - 2904.

BALZER (F.); Un cas de kraurosis, ses relations avec le lichen atrophique. Bull. soc. Fre Derm. et Syph. Juil. I9I3 406 407.

BARCLAY (D.L.) MACEY et REED. Obs. and Gynec. I966 27/5 637-642.

BARKER (L.). Discussion Arch. Derm. I962 85 373.
" " " I967 95 239.

BARKER (L.P.), GROSS (P.). L.S.A. of genitalia female Arch. Derm. I963 85 362.

BATAILLE (R.). Les leucokératoses.
Cah. Coll. Med. Hop. Paris. I96I 64I-650.

BAZEX (A.), DUPRE (A.). Papules par infiltrats cellulaires.
E.M.C. I96I I2355 A. IO.

Mme CHRISTOL, RUMEAU (H.). L.S.A. avec vulvaire.
Bull. Soc. Derm. et Syph. I966 73 20I.

SALVADOR PARENT Mme CHRISTOL. L.S.A. et lichen plan scléreux.
Bull. Soc. Fçe Derm. et Syph. I963 70 450.

BAZEX (A.) et DUPRE (A.). Lichen scléreux et atrophique.
E.M.C. 355 A IO.

BEHL (P.N.) SACHDEV (B.P.). L.S.A. indian J. Derm.
I958 3/4 I46-I49.

BERKELEY (C.), BONNEY (V.). Leucoplakic vulvitis and its relations with Kr. Vl. and epithelioma of the vulva. Proc. Roy Scty Med. Obs. and Gynec. Nov. I909 II 29 5I.

BORDA (J.M.) ABULAFIA. Arch. Argent. Derm. I963 I3/I 96-99.

BORDA (J.M.). Formas clinicas del liquen escleroso y atrophico. Arch. Argent. Derm. I959 IX 4 369-4I4.

BORDA (J.M.). Lichen escleroso y atrofico : su ubicacion nosologica. Arch. Argent. Derm. I963 Mars XII I-37.

BORDA (J.M.) MIRANDEL (M.) ABULAFIA (J.). Liquen escleroso y atrofico : forma hemorragica y vitiligoida ; Arch. Argent. derm. I960 I0 I93-207.

BORDA (J.M.) BALSA (R.E.). Liquen escleroso y atrofico de forma vitiligida.
Arch. Argent. Derm. I96I II/4 4I9-424.

BORDA (J.M.) ABULAFIA (J.) Y LOBO. Dermato Fac. Med. RECIFE. Derm. Venezuela I968 7/I2 375-388.

BRODEY (A.). Hemorragic and bullous lichen sclerosus and atrophicus. Arch. of Derm. I967 95 328.
" " " I967 96 2I3.

BORY (R.) et CAPLIER (P.). Le traitement des prurits vulvaires. Gaz Med. France I958 I3-2I

BUREAU (Y.), BARRIERE (H.), LITOUX (P.), BUREAU Mme. L.S.A. à localisations cutanées multiples. Bull. Soc. Fce Dermato et Syph. 73/4 429.

BURGUN (R.). White spot disease.
Bull. Soc. Fce Derm. et Syph. Strasbourg Fev. 63 26I.

BUXTON (C.L.). Emploi d'oestrogènes dans le traitement de la leucoplasie, du kraurosis et de la vaginite sénile. Am. J. Obs. Gyn. I942 4I/I I09.

CABRE PIERRA J. Le L.S.A. Mémoire pour le titre d'assistant étranger. Paris I964.

CALLOMON (F.T.). L.S.A. Hautarzt I958 9/I0 433-438.

CANIZARES (O.). L.S.A. Arch. of Derm. I964 89/3 484.

CARTEAUD (A.). Prurits circonscrits. E.M.C. dermato I968 8IO A IO.

CARTON (F.X.). Lichen et vitamine A. Bull. Soc. Fce Derm. et Syph. I960 67 54I.

CLARK (D.G.), ZUMOFF (B.), BRUNSCHWIG (A.), HELLMAN (L.). Preferential uptake of phosphate by premaignant and malignant lesions of the vulva. Cancer I960 I3 775-779.

CLARK (W.H.). Histologie study of kraurosis vulvae, lichen esclerosus and atrophicus and leucoplakia of the vulva. Bull. Tulane Univ. Med. Fac. I957 I23-I28.

CAMP DOMENECH (J.) et PONJOAN. An Med. (Barcelona). Traitement du prurit vulvaire I959 45/4 292-297. Primeros resultados obtenidos en el tratamiento del prurito vulvar con vit B I5. I959 32/5 353-357.

CHARES (P.), DEFEO (M.D.). Bullous L.S.A. Scleroderma Arch. Derm. I967 95 238.

CIVATTE (A.), GOETSCHEL (G.E.). Lachen plan atrophique. Bull. Soc. Fce Derm. et Syph. I95I 58 388.

CIVATTE (J.). Histologie cutanée. Ed. Flammarion I967 I02.

COCKERLL (E.), KNOX (J.), ROGERS (S.). Obstet and Gynec. I960 I5/5 554-559.

COLLINS (D.), OSMENT (J.S.). L.S.A. of the vulva. Obst. and Gynec.I959 I4 60. L.S.A.V. A.L.A. Obst. and Gynec.I959 I4/I 60-64.

CORMIA (F.E.). Discussion Arch. Derm. I967 95 239.

COUNCE (J.H.). Effective treatment of pruritus vulvae. (New-Orléans) La Med. Soc. I968 I20/2 97-98.

CRAWFORD (W.). Topical androgenic hormones in vulvar kraurosis, leukoplakia syndrome, preminary report. Amer. J. Obst. Gynec. I958 76/4 79I-799.

DARGENT (M.). Le cancer de la vulve. Revue Praticien I967 XVII 4575.

DARIER (J.) ; Lichen plan sclereux. Ann. Fce de Derm. et Syph. I892 23 833-837.

DARIER SABOURAUD GOUGEROT MILLIAN PAUTRIE RAVAUT SEZARY Cl. SIMON. Nouvelle pratique dermatologique ; Tome VI I79.

DEGOS (R.). Dermatologie
Ed. Flammarion I953 I 278 II 7I7.

De GRACIANSKY (P.) et BOULLE (S).
Atlas de dermatologie. Ed. Maloine Paris I953.

DEKSTER (L.J.).
Leningrad VOP. ONKOL I965 II/9 I2-I6.
Modifications des fibres nerveuses dans le tissu vulvaire en cas de kraurosis vulvae et de leucoplasie.

De PAOLI et ALBERTAZZI. Lichen scléro-atrophique Minerva Derm. I96I 36/I I5-23.

DIPONT (M.). Traitement chirurgical du Kraurosis vulvae. Pol. Tyg. Lek. I960 I5/50 I9I7-I9I8.

DOMONKOS (A.N.). Discussion Arch. Derm. I967 95 239.

DREUW White spot disease over sclerodermie circonscripta. Derm. Stud. I9I0 XXI 2I4.

DUPERRAT (B.). Précis de dermatologie.
Masson et Cie Ed. I959. 2I9 44I.

DUPERRAT, DAVID, LE BRETON Melle F.
L.S.A. Bull. Soc. Fce Derm. et Syph. I969 76/I II-I2.

DVORAK (O.) et ZAVADIL (M.).
Precancerous conditions of the vulva.
Acta Univers. Carolinae Ser. Med. I960 Suppl. I0 304 -3I0.

E.M.C. Gyneco.
Affections précancéreuses de la vulve.
GOLE 350 N I0.

FALK (A.B.), BIELINSKI (S). L.S.A.
Arch . Derm. I964 89/4 6I9-620.
FALK (H.G.), HYMAN (A.B.). L.S.A.
Clin. Obs. and Gynec I959 2 46I.
Albed lesions of the vulva.
Obs. and Gynec. I958 I2 407-4I3.
FINNERUD (C.W.), WOLFF (M.J.).
Lichen planus atrophicus kraurosis vulvae.
Arch. of Derm. and Syph. I935 3/I I42.
FLEGEL (H.). IENA Etude histogenique sur le lichen scléreux.
Dermatolische Wochenschrift I958 I38 77I-775.
FRANK (D.). Atrophic and albed lesions of the vulva.
Gynec. and Obs. monographs I93I I2 I05-III.
FOSS (G.D.). Développement récent du traitement de kraurosis vulvae, de la leucoplasie et du prurit de la vulve.
J. Obst. Gyn. Brit Emp. I939 46/2 27I 278.
FORSSMANN (W.G.), HAZMANN et CABRE (J.). Recherche de microscopie électronique cutanée dans le L.S.A.
Arch. Klin. Exp. Derm. I964 220/6 584-599.
GAHAN (M.D.); Hallopeau's communications on L.S.A.
AMA Arch. Derm. I958 69 435-437.
GEOGE (W.D.); L.S.A.
AMA Arch. of Derm. I958 77 I38-I40.
" " " " I959 79 370.
GERD (K.), STEIGLEDER (G.K.), RAAB (W.P.). L.S.A.
AMA Arch. of Derm. I96I 84 2I9-227.
GLADDING (T.C.). Leucoplakia of the vulva.
Memphis Mid S Med J. I962 37/4 I47-I50.
GOLE (L.). Dermatoses précancéreuses de la vulve.
E.M.C. Gynec. I964 840 A IO.
GOMEZ ORBANEJA (J.) QUINONES CARAVIA (P.A.).
Liquen atrofico y asclerosо.
Actas. Derm. Sif. I952 43 772 777.

GOUGEROT, CARTEAUD et WEIL.
Sclérodermie en plaques, en goutte, en goutelettes (formes de transition avec le lichen plan).
Bull. Soc. Franc. Derm. I930

GOUGEROT (H.), BLUM (P.), DUPERRAT (B.).
Nouvelle observation de lichen albus et le lichen plan atypique : lésions mixtes.
L'éternelle discussion de la sclérodermie en goutte et du L.S.A.
Bull. Soc. Fce Derm. et Syph. I950 57 90-93.

GRAVE (S.W.), SMITH (G.V.). Kraurosis vulvae.
JAMA I929 92 I244-I252.

GREKIN (J.), SCHARTZ (O). L.S.A. and morphea.
Arch. Derm. I967 96 I06.

GRIMMER (H.). L.S.A. Kraurosis vulvae.
Zeits Haut. Gechl Krkk. I967 42/I9 I05-II2.
" " " " I967 42/2I I2I I28.

GRIVEAUD (E.) et ACHARD (J.).
Lichen scléreux et cutané épithélioma spino-cellulaire sur lichen vulvaire.
Bull. Soc Fce Derm. et Syph. Lyon Juin I960 822.

GROSS (P.). Discussion.
Arch. Derm. I967 96 2I3.

GRUPPER (Ch.), HEWITT (J.).
Scléro-lichen ou lichen porcelainé de Gougerot.
Bull. Soc Fce Derm. et Syph. Juil. I962 59I.

HADIDA (E.), COULIER (Mme L), SAYAG (J.), TASSO (F.).
Kraurosis vulvae avec leuco-kératose et épithélioma spino-cellulaire.
Bull. Soc Fce Derm. et Syph. I963 70/I05.

HALLOPEAU (H.).
I) Forme atrophique du lichen plan
Union Med. I887 43 742.
2) Lichen plan scléreux.
Ann. Derm. et Syph. Paris I889 I0/2 447.
3) Sur un nouveau cas de lichen atrophique.
Ann. Derm. et Syph. Paris I886 7/3 57.

HALLOPEAU (H.). (suite)
4) Sur un nouveau cas de lichen de Wilson scléreux. Ann. Derm. et Syph. Paris I898 9/3 358.
HALL SMITH. Proc. Roy. Soc. Med. I967 60/2 I87-I88.
"Morpheic basal cell carcinoma" de la joue gauche.
HAUSER (W.) Zur nausologischen stellung der L.S.A.
Arch. Klin. Exp. Derm. I958 208/I 44-52.
HAUSTEIN (U.F.), SONNICHSEN (N.).
Klinische und pathophysiologische Befunde bei L.S.A.
Arch. Klin. Exp. Derm. I968 23I/2 I87-I99.
HERVE (R.). E.M.G. Gynec. I967 I65 A IO.
Troubles trophiques vulvo-vaginaux.
HERZBERG (J.J), MEYER-ROHN (J), UNNA (P.J.).
Scléro-lichen Gougerot, lichen ruber planus, pigmented lichen planus, lichen ruber planus ungium, lichen ruber atrophicans, lichen mucosae oris, L.S.A. sclérodermie en plaques and vitiligo : coexistant in a patient with pulmory tuberculosis.
Ann. Derm. et Syph. I967 43I.
HEWITT (J.). Le prurit vulvaire.
Revue praticien I967 XVII 4543.
Lésions dystrophiques et précancéreuses de la vulve. Revue praticien I967 XVII 4563.
HOCHLEITNER (H.). L.S.A.
Derm. Wochenschrift I966 I52/I6 39I-396.
HOFFMAN (C.A.).
Uber lichen sclerosis der Weiblichengenitolien.
Derm. Zeitschr I9I4 673-479.
HOFS (W.) et KUHNEK (K.).
Kraurosis vulvae et L.S.A. de la vulve chez l'enfant. Derm. wschr I965 I5I/2 37-44.
HOFS (W) HAUTHLIN
L.S.A. kraurosis vulvae balanitis xero obliterans.
Derm. wxchr I964 I49/9 2I7-23I.
HUNT (E.). Leucoplasie vulvae kraurosis vulvae and lichen planus of the vulva. J. Brit. Derm. I936 48 53-84.

HUNT (E.). Diseases affecting the vulva.
4 Ed. The C.V. Mosley company Saint-Louis I954 II0.

HYMAN (A.B.) et FALK (H.C.).
Wuite lesions of the vulva. Discussion of lichenification (lichen chronicus sumplex), leucoplakia, Bowen' disease, kraurosis vulvae, lichen sclerosus and atrophicus, and senile and essentiel atrophies of the vulva.
Postgrar Med. I963 34/6 567-57I.
Albed lesions of the vulva.
Obs. and Gtnec. I958 I2 407-4I3.

JANOVSKI (N.A.), AMES (S).
L.S.A.V. : Apoorly undersrood disease entity.
Obs. and Gynec. I963 22/6 697-708.

JAYLE. Le kraurosis vulvae.
Rev. Gyn. et Chir. Abd. Paris I906.

JEFFCOATE (T.N.A.), WOODCOCK (A.S.).
Premalignant conditions of the vulva, with particular reference to the chronic epithelial dystrophies.
J. Brit. Med. I96I 5245 I27-I34.

KANTNER (M.) et SALEH (A.).
Nerve supply of female external genitalia with a note on kraurosis vulvae.
Z. Anat. Entwickl. Gesch. I963 I23/5 523-537.

FAUFMAN (R.H.), GARDNER (H.L.), JOHNSON (P.C.).
P 32 UPTAKE IN L.S.A.V.
Am.J.Obst. and Gynec. I967 98/3 3I2-3I9.

KENNEDY (B.). Pruritus ani and vulvae.
Cutis 5 N.Y. I968 4/5 562-566.

KETRON (L.N.), ELLIS (F.A.).
Kraurosis vulvae and circonscripta sclerodermia.
Arch. of Derm. and Syph. I939 39 904.

klaften (E.K.).
Contribution to the treatment of eszential prutitiz and kraurosis vulvae. J.Clin.Endoc. I943 3 2I8.

KOWARZ. Investigations "neurohistological" dans les états atrophiques de la vulve.
Przegl. Derm. I964 5I/5 547-562.

KROLOVA (A.). Die leucoplasie und kraurosis vulvae.
Z. BL. GYNAK I966 88/22 708-7I3.

KUSS (R.). Pathologie chirurgicale Livre VII Appareil génital
Ed. Flammarion I956 625-627.

LATOUR (J.) et COHEN (J.) (Villejuif)
Cancer de la vulve : considerations pronostiques et thérapeutiques à propos de I63 cas.
Gynec. et Obstet. I964 63/I 69-83.

LASCANO (E.F.), MONTES (L.F.), MAZZINI (M.A.).
Tissue changes in L.S.A. following local application of oestrogens.
Brit. J. Derm. I964 76 496.

LAUGIER (M.P.). White spot disease
J. Med. Lyon I958 39/935 I083-I086.

LAUFER (J.) et KUFFER (R.).
XXI CONGRES français de Stomato.
Ed. Masson Paris 8-II Oct. 69 P. I9I-I93.

LAWRENCE (W.D.). L.S.A. and related disorders.
Arch. Derm. I95I 64 620.

LE COULANT (P.), TEXIER (L.).
Sclerodermies circonscrites.
E.M.C. Dermato. I96I 620 A I0.

LE COULANT (P.), TEXIER (L.), MALEVILLE (J.), GENIAUX (M.), TAMISIER (J.M.)
L.S.A. Bull. Soc. I966 76.

LEVER (W.F.). Histologie de la peau.
Traduction française A. Bourlong Ed. Masson
P. 256-26I.

LAYMON (C.W.).
L.S.A. and disorders
A.M.A. Arch. of Derm. I95I 64 620-627.

Mac ADAMS JR (A.J.), KISTNER (R.W.). The relationship of chronic vulvar disease, leucoplakia, and carcinoma in situ to carcinoma of the vulva. Cancer I958 II/4 740-757.

Mac CORMAC L.S.A.
Brit. J. Derm. I938 50 544-545.
MADDEN (J.F.). Kraurosis vulvae.
Arch. of Derm. and Syph. I934 29 442.
I937 35 II82.
MAKINEN. 6 cas de L.S.A.
Duodecon Helsinki I963 79/6 26I-268.
MALYSHEV (L.K.).
Pathogénie du prurit dans la leucoplasie et le kraurosis vulvae.
Akoucherstvo Guinek (Moscou). I965 6 85-88.
MARCEL (J.E.), FABRE (M.).
Gynécologie médicale. Ed. Maloine Paris I947 340-343.
MARIOTTI (G.F.).
Techniques chirurgicales du traitement du prurit vulvaire invétéré.
Riv. Italian Gynec. I964 48/4 26I/282.
MARTIN (A.). Samul klin. Voltr. (Volkmann) I894-I897 I67.
Centr. f; gyn. I894 3I0-3I3.
MARTIN 'A.F.).
Le traitement du prurit et kraurosis vulvae par la vitam. E. Med. Klin I952 47/48 I603-I605.
MEFFERT (H.), SONNICHSEN (N), RIETSCHEL (L.).
Comparative measurements of the sensory chronaxia in various forms of Scleroderma and L.S.A.
Derm. Wschr. I968 I54/2 24-29.
MEHREGAN (A.). Discussion Arch. Derm. I967 96 I06.
MEYER DE SCHMIDT (J.J.).
Rôle et action des médiateurs chimiques dans le kraurosis vulvae de la femme jeune et normalement réglée.
Bull. Soc. Fce Derm. et Syph. I952 3 278-280.
L'état hormonal au cours des dystrophies vulvaires.
Paris 24 assises de gynec.

MICHEL-WOLFROM (M).
Prurit vulvaire et douleurs périnéales. Etude psychosomatique. Paris Cr. Soc. Fce Gyn. I958 I/2 I29 - I43.

MIDANA (A), DEPAOLI (M).
Malignant neoplasm in an area of lichen sclerosus and bullosus. Minerva Derm. I967 42/9 447-450.

MILIAN (G).
Lichen plan scléreux.
Revue Fce D.V. I934 IO 205-2I2.

MOLINA (E.B.), VIVOT (N.A.), RAIMONDO (A).
Liquen escloroso-atrophico
Rev. argent. Derm. Sif. I958 42/2 I50-I5I.

MONACELLI (M.).
Su ulcussi casi del cosi detto lichen sclerosus e sui rapporti di questo congli stuti craurotici della vulva. Gior. Italia di Derm. e Sif. I934 75 I4I9 - I445.

MONTGOMERY (H), HILL (W).
L.S.A. Arch. Derm. I940 2 755.

MONTGOMERY (H).
Dermatopathology
Harper and row publicis New York I967.
L.S.A. 753.
Kraurosis vulvae 989.
Leukoplakia of the vulva 996.

MONTGOMERY (D.W.), CILCER (D.).
Lichen sclerosus vulvae.
J. cutan. dis. I9I5 33 572-578.

MONTGOMERY (D.W.), ORMSBY (O.S.).
White spot disease and L.S.A.
J. Cut. Dis. I907 25 I - I6.

MORIN (P.).
Vulvo-vaginites trophiques de la ménopause.
Revue Prat. XV 27 P. 358I.

MULLAY (D.N.), MEHTA (J.S.), AHUJA (B.B).
L.S.A and a child.
NEW-DELHI Indian.
J. Dermato Ven. I968 34/I 45-46.
NICOLAU (S.G.), BALUS (L.), BUCAREST
Sur la localisation vulvaire du L.S.A.
Dermatologica I966 I32/I 27-44.
NETTER (A.).
Traité de gynecologie. Ed. Flammarion.
OBERFIELD (R.A.).
L.S.A. and kraurosis are their ; the same disease ?
Arch. Derm Chicago I96I 83/5 806-8I5.
ORMSBY (S), MITCHELL (J.A.).
Lichen sclerosus vulvae and kraurosis vulvae.
Arch. od Derm. and Syph. I922 5 786.
ORMEA (F). DEPAOLI (M).
SU rapporti neuro istologici tra white spot disease lichen sclerosus e sclerodermia guttata.
Minerva Derm. I955 30 I46-I5I.
ORMSEY (O.S.). L.S.A.
JAMA I9IO 55 90I-907.
OSBORNE (E.D.), STOLL (H.L.).
Pruritus ani et vulvae.
JAMA I959 I69/2 I24-I27.
PAPPA (D.).
Leucoplasie de la vulve.
J. Ark. Med. Soc. I966 62/8 3I9-324.
PASTRAS (T), BEERMAN (H).
Gynecodermatologic diseases.
I960 239/4 503-52I.
PATHAK (U.N.).
L.S.A. chez le jeune enfant.
Obst. Gynec. India I966 I6/3 337-338.
PAUTRIER et GLASSER
Leucoplasie et kraurosis vulvae.
Bull. Soc Fce Derm. et Syph. I937 229.

PAUTRIER et WORINGER.
White spot disease associé à des lésions de type Kraurosis vulvae.
Bull. Soc. Fce Derm. et Syph. I937 232.

PERRY (H.O.), HOMME (D.V.) cité par HUNT (A.B.).
Amer. J. Obst. Gynec. I965 9I I86.

PERRY SACHS.
Discussion Arch. Derm. I967 95 238.

PETRYKIEWICZ (R.).
Atropho sclerodermial lesions with an usual clinical and histological picture.
Przegl. Derm. I963 50/I 23-29.

PICHEVIN
Kraurosis vulvae. Sem. Gynec. I9II /5

PILLSBURY (D.M.) et SHELLEY (W).
Steroide en intra-dermique dans le L.S.A. hémorragique. Excerpta medica I964 I89.

PINKUS. Discussion
Arch. Derm. I962 85 373.

RAFANELLI.
G. ital. Derm. I964 I05/I 59/64.
Cyclo penthyl ether d'oestriol danz le kraurosis vulvae.

RAVITS et WELSCH. L.S.A.
AMA Arch. of Derm. I957 79 56-68.

REICH (H). L.S.A.
Derm. Wschr I950 I2I 486.

REY (J.).
Le kraurosis vulvaire de la femme jeune.
Thèse Paris I96I.

REED (R.).
Progressive cutaneous atrophy of the vulvar.
Am. J. Obst. Gynec. I893 5 556.

RICHARDSON (A.C.), WILLIAMS (L.A.)
Application locale d'hormones mâles dans le syndreme kraurosis-leucoplasie vulvaire.
Am. J. Obst. Gnt. I958 75/4 79I-799.

ROSSY (A).
Contribution à l'étude du L.S.A.V. : à propos de 3 cas. Paris Thèse I964.

ROUS (J).
Kraurosis vulvae ou sclérodermie localisée.
Bull. Soc. fce Derm. et Syph. I947 6 I83-I84.

ROY KILE.
L.S.A. in a linear sclerodermi
Arch. Derm. I953 68 73I.

SAMOTZ (H). L.S.A.
AMA Arch. of Derm. I954 69 393.

SAVILL (A).
Treatment of pruritus vulvae, leucoplakia and kraurosis. Brit. J. Derm. I940 52 52-56.

SCHAFFER (B). HOYOS (N). L.S.A.
Arch. Derm. I967 95 23I.

SCHNEIDER (W) et LEYH (F).
Observation critique du terme de "white spot disease" à partir de 2 cas de morphée bulleuse.
Z. Hautgeschl. Kr. I966 40/8 274-285.

SCHUPPLI (R).
Uber den pruritus vulvae.
Schweitz Med. Wschr. I959 89/I6 425-426.

SERFATY (J), CASTILLON (R), COHEN et COLL.
Derm. Venezolana I963 3/3-4 257-266.

SULZBERGER (M.B.) Discussion
Arch. Derm. I962 85 372.

SKEER L.S.A.
Arch. Derm. et Syph. I94I /44 530-53I.

SLOCH (E.P.J.) Mac GUISTON (C.H.).
Diagnostic and therapeutic errors in certain dermatosis of the vulva.
J.A.M.A. I955 I57 II02.

SOWINSKI (W) et POCZEKA (J).
L.S.A. des organes génitaux externes.
Ginek. Pol I963 34/6 737-743.

STAULE (I.O.), POUND (W).
L.S.A. in relation to diagnosis leukoplakia and kraurosis vulvae.
Amst.J. Derm. I952 /I I68-I78.

STEIGLEDER (G.K.), SCHEICHER-GOTTRON (E.), KLOSS (D).
Die lichenatrophie, ein haufiz verkannres krankheitsbild.
Die Medizinische Welt I965 469.

STEIGLEDER (G.K.), SCHEICHER-GOTTRON (E.), KLOSS (D.).
Le L.S.A., tableau morbide souvent méconnu.
Die Med. Welt. I965 IO 469-473.

STEIGLEDER (G.K.), RAAB (W.P.).
L.S.A. Arch. Derm. I96I 84/2 2I9-226.

STREITMANN (B).
L.S.A.V. Arch. of Derm. I954 I98/2 I99-200.

SUURMOND (D).
L.S.A., kraurosis et leucoplasie de la vulve.
Ned. T. Geneesk. I965 I09/6 264-27I.

SUURMOND (D.).
L.S.A.V. Arch. od Derm. I964 90/2 I43-I52.

SUURMOND (S.).
Kraurosis, leukoplakia and L.S.A.
Thèse Leyden I963 I94P.

SZODORAY (L.).
Lichen ruber planus.
Leukokératose linguae et buccae.
Kraurosis vulvae.
Zentbl. Haut. Geschl. Lrkh. I943 69 587.

TEMINE (P.) et BRETON (Melle M.).
L.S.A. des deux régions scapulaires et de la vulve.
Bull. Soc. Fce Derm. et Syph. I967 75 I93.

TERRIER (M.H.).
L'acide glycurétinique dans le traitement des prurits ano-vulvaires et anaux.
Bull. Soc. Fce Derm. et Syph. Lyon Juin I959 757.

VACHON.
Diagnostic et traitement des prurits ano-génitaux.
Evolution Med. Juil-Sept. I959 463-467.

VAN GEUNS (E.J.). Kraurosis vulvae.
Ned. T. Verlosk I959 59/I 45-6I.

VARCA (C).
Kraurosis vulvae guéri à la suite d'un traitement par le propionate de testostérone.
Dermosifil I949 24/3 I34-I36.

WINER (L.H.).
Discussion. Arch. Derm. I962 85 37I.

WAITZ (R).
Kraurosis et cancer vulvaire.
Zbl. Gyn. I954 27 I056-I065.

WALLACE (M.J.), WHIMSTER (J.W.).
Vulvae atrophy and leukoplakia
Brit. J. Derm. I95I 63 25I.

WALLACE (E.G.), NOMLAND (R.).
L.S.A. of vulva.
Arch. Derm. and Syph. I948 57/2 240-250.

WALLACE (M.J.).
Vulvae leukoplakia
J. Obst. Gyn. Brit. I962 69 865-870.

WATTS A. Lésions de prurit vulvaire chronique chez la femme âgée.
J. Amer. Med. Wom. Ass. I960 I5/II I05I-I063.

WEGHAUPT (K).
Le kraurosis vulvae et son traitement par electro-coagulation.
Geburtsh. Frauenh I954 I4/8 705-7I0.

WEIDMANN (F.D.). Discussion
Arch. Derm; I940 42 778.

WISE (F) and ROSEN (I).
Observations of so called white spot disease u scléroderma circonscripta.
J. cutan Dis. I9I7 37 66-89.

WOODRUFF (J.D.).
Pruritus vulvae.
J. Med. Ass. Ala. I959 29/2 42-45.

WOODRUFF (J.D.), BORKOWF (H.I.), HOLZMAN (G.B.), ARNOLD (E.A.) JURGEN KNAACK.
Metabolic activity in normal and abnormal vulvar epithelia.
Amer.J.Obst. Gynec. I965 9I/6 809-8I9.

WOODRUFF (J.D.), BAEMS (J.).
Interpretation of atrophic and hypertrophic alterations of the vulva epithelium.
Amer. J. Obst. Gyn. I963 86 7I3-723.

WORINGER (F).
White spot disease (L.S.A.)
Bull. Soc. Fce D.V. Strasbourg Fev.I962 366.

WORINGER (F.).
Lichen plan scléreux précédant un kraurosis vulvae et un lichen sclereux du dos.
Bull. Soc. Fce D.V. Strasbourg Fev. I963 70/2 26I.

ZIERZ (P) et KANTNER (M).
Neuro histological alterations in L.S.A.
Derm. Wschr. I958 I38-42 II45-II5I.

ZAIDENS (S.F.).
Le diethyl -stilboestrol dans le traitement du kraurosis vulvae.
Arch. Derm. Syph. I945 47/5 67I-675.

-=-=-=-=-=-=-